

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1935-1936. — N° 26

LE BLÉPHAROSPASME ENCÉPHALITIQUE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 11 décembre 1935

PAR

Yves FUCHS

Élève du Service de Santé de la Marine

Né à BAR-LE-DUC (Meuse), le 29 juin 1912.

Examineurs de la Thèse	}	MM. ABADIE, professeur.....	<i>Président</i>	
		DUPÉRIÉ, professeur.....	}	
		DELMAS-MARSALET, agrégé.....		<i>Juges.</i>
		FONTAN, agrégé.....		

BORDEAUX
IMPRIMERIE-LIBRAIRIE DELMAS

6, Place Saint-Christoly

1935

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1935-1936. — N° 26

LE BLÉPHAROSPASME ENCÉPHALITIQUE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 11 décembre 1935

PAR

Yves FUCHS

Élève du Service de Santé de la Marine

Né à BAR-LE-DUC (Meuse), le 29 juin 1912.

Examineurs de la Thèse	{	MM. ABADIE, professeur.....	<i>Président</i>
		DUPÉRIÉ, professeur.....	{ <i>Juges.</i>
		DELMAS-MARSALET, agrégé.	
		FONTAN, agrégé.....	

BORDEAUX
IMPRIMERIE-LIBRAIRIE DELMAS
6, Place Saint-Christoly

1935

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYEN : M. MAURIAC.

ASSESEUR : M. LABAT.

DOYEN HONORAIRE : M. C. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. POUSSON, MOURE, RIVIÈRE, BARTHE, DENIGÈS, BEILLE,
CASSAËT, CHAVANNAZ, PACHON

PROFESSEURS

MM.	MM.
Clinique médicale..... MAURIAC.	Zoologie et parasitologie..... MANDOUL.
id..... DUPÉRIÉ.	Médecine expérimentale..... AUBERTIN.
Clinique chirurgicale..... BÉGOUIN.	Clinique ophtalmologique..... TEULIÈRES.
Clinique chirurgicale et gynécologique..... GUYOT.	Clinique chirurg. infantile et orthopédie..... ROCHER.
Pathologie et thérapeutique générales..... CARLES.	Clinique méd. des maladies des enfants..... CRUCHET.
Clinique d'accouchements..... ANDÉRODIAS.	Chimie biologique et médicale..... DELAUNAY.
Anatomie pathol. et microscopie clinique..... SABRAZÈS.	Physique médicale et pharmaceutique..... C. SIGALAS.
Anatomie..... VILLEMEN.	Médec. coloniale et clin. des mal. exotiques..... BONNIN.
Anatomie générale et histologie..... G. DUBREUIL.	Clinique des malad. cutanées et syphilitiques..... PETGES.
Hygiène..... LEURET.	Clinique des maladies des voies urinaires..... DUVERGEY.
Médecine légale et déontologie..... LANDE.	Clinique des malad. nerveuses et mentales..... ABADIE.
Electroradiologie et clin. d'électricité médic..... RÉCHOU.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie..... PORTMANN.
Chimie..... CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée..... LABAT.
Botanique et matière médicale..... GOLSE.	Hydrologie thérapeutique et climatologie..... GREYX.
Pharmacie..... DUPOUY.	Clinique dentaire..... N.

MM. LACOSTE (Histologie). PERY (Obstétrique). PERRENS (Maladies mentales). PAPIN (Chirurgie générale).
R. SIGALAS (Parasitologie et sciences naturelles). JEANNENEY (Chirurgie générale).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

MM.	MM.
Anatomie..... DUBECQ.	Chirurgie générale..... CHARRIER.
id..... DUFOUR.	id..... LOUBAT.
Physiologie..... FABRE.	Obstétrique..... RIVIÈRE.
Médecine générale..... DAMADE.	Ophtalmologie..... BEAUVIEUX.
id..... PIÉCHAUD.	Oto-rhino-laryngologie..... DESPONS.
id..... DELMAS-MARSALET.	Dermatologie et syphiligraphie..... JOULIA.
id..... DE GRAILLY.	Physique médicale..... WANGERMEZ.
id..... FONTAN.	Chimie générale pharmaceut. et toxicologie..... VITTE.

COURS COMPLÉMENTAIRES

MM.	MM.
Physiologie..... FABRE.	Zoologie et parasitologie..... R. SIGALAS.
Médecine opératoire..... PAPIN.	Physique médicale et pharmaceutique..... WANGERMEZ.
Accouchements..... RIVIÈRE.	Botanique..... GIRARD.
Pathologie médicale..... DELMAS-MARSALET.	Médecine légale..... DERVILLÉE.
Puériculture..... FAUGÈRE.	Bactériologie..... MOUREAU.
Pharmacie chimique..... VITTE.	

Ophtalmologie..... MM. CABANNES (en congé).

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes..... N.

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

Qui m'a toujours donné l'exemple du
travail, faible témoignage de ma pro-
fonde affection.

A MA FIANCEE

A MES FRERES ET SOEURS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MES MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

STAGE (1931-1932) :

MONSIEUR LE DOCTEUR DENIS

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PAPIN

EXTERNAT :

1933. MONSIEUR LE PROFESSEUR RECHOU

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROCHER

1934. MONSIEUR LE PROFESSEUR ABADIE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DUVERGER

1935. MONSIEUR LE PROFESSEUR SABRAZES

A MES PROFESSEURS DE L'ECOLE ANNEXE
DE MEDECINE NAVALE DE TOULON

A MES PROFESSEURS DE L'ECOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTE DE LA MARINE
ET DES TROUPES COLONIALES

A MES CAMARADES DE L'ECOLE ET DE L'EXTERNAT

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL CAZAMIAN

*Directeur de l'Ecole principale du Service de Santé de la Marine
et des Troupes coloniales,
Officier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

A MONSIEUR LE MÉDECIN EN CHEF BRUN

*Sous-Directeur de l'Ecole principale du Service de Santé de la Marine
et des Troupes coloniales,
Officier de la Légion d'honneur,
Décoré de la Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DELMAS-MARSALET

*Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier d'Académie.*

Qui nous a inspiré le sujet de notre
thèse.

En reconnaissance de l'enseignement
qu'il nous a donné à la Faculté.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PAULY

Chef de Clinique des maladies nerveuses et mentales.

Nous le remercions très vivement de
nous avoir guidé dans notre tâche.

A MES JUGES

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. ABADIE

*Professeur de Clinique des maladies nerveuses et mentales
à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Décoré de la Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.*

En lui témoignant toute notre gratitude pour le grand honneur qu'il nous a fait d'accepter la présidence de cette thèse.

LE BLÉPHAROSPASME ENCÉPHALITIQUE

APERÇU SUR LA CLASSIFICATION ACTUELLE DES BLEPHAROSPASMES

Les spasmes de la face ont été de tous temps observés et décrits. Hippocrate, Arétée de Cappadoce, Galien, Celse, considéraient la paralysie et les convulsions de la face comme deux aspects différents d'une même affection — *κλινος σπασμος* — *rictus caninus*.

Aux ^{xvi}^e et ^{xvii}^e siècles, on s'attacha à leur description séméiologique; on les différençia en mouvements cloniques ou toniques. C'est alors qu'on décrivit la « tique » des chevaux, et que ce mot servit à désigner toutes les convulsions.

Au milieu du ^{xviii}^e siècle, on distingue des tics douloureux et des tics indolores. En 1821, Ch. Bell découvre le rôle physiologique du facial et, sous le nom de spasme de Ch. Bell, Graves décrit un cas d'hémispasme facial vrai. En 1843, François de Louvain, dans un mémoire à l'Académie royale de Belgique, en donne les premières observations précises sous le nom de spasme idiopathique de la face.

Puis Trousseau sépare les tics des spasmes; il les considère comme des phénomènes de même ordre que les chorées et les crampes professionnelles. Il donne du tic douloureux

de la face une description magistrale bien connue. Il entrevoit l'état mental du tiqueur. C'est sur ce dernier que vont porter toutes les études faites par Charcot, Magnan, Gilles de la Tourette, Parinaud, etc. Spasmes et tics sont alors confondus et deviennent des manifestations hystériques. En 1893, Brissaud met un terme à cette confusion : il fait deux classes entièrement distinctes de ce qui est organique et psychosique; il en donne les caractères différentiels. Babinski en ajoute d'autres. En 1910, Meige décrit le spasme facial médian, spasme organique sur lequel les facteurs psychiques ont beaucoup d'influence, classe intermédiaire entre celles qu'a séparées Brissaud; il l'apparente au torticolis dit mental; il soupçonne son origine mésocéphalique.

En 1918, l'encéphalite épidémique fait son apparition et bientôt l'on constate qu'elle peut engendrer, après sa période aiguë, des mouvements anormaux spasmodiques, localisés un peu partout (crises oculogyres, torticolis spasmodiques, spasmes de torsion), affectant quelquefois les paupières.

Avant d'entreprendre l'étude de ce blépharospasme post-encéphalitique, nous croyons bon de faire rapidement le point de nos connaissances actuelles sur les spasmes et tics des paupières.

Nous serons grandement aidé par un rapport qu'ont fait en 1925 sur ce sujet Cantonnet et Vincent à la Société d'ophtalmologie de Paris. Nous y ferons de larges emprunts, ainsi qu'à une récente étude d'Alajouanine et Thurel sur l'hémispasme facial périphérique. Comme eux, nous classerons les mouvements anormaux observés au niveau des paupières en :

- I. Spasmes par excitation directe des voies motrices;
- II. Spasmes réflexes;
- III. Spasme facial médian de Meige;
- IV. Tics.
- V. Mouvements choréiques.

I. — *Spasmes par excitation directe des voies motrices.*

A. — *Spasme cortical.*

C'est une épilepsie partielle dont les crises revêtent les caractères suivants : c'est un spasme paroxystique survenant par accès de une à deux minutes; ces accès se déroulent toujours de la même façon. Les contractions n'atteignent que des muscles synergiques. Elles peuvent rester localisées à ce groupe musculaire, mais le plus souvent elles envahissent de proche en proche les groupes musculaires voisins; elles ne restent pas localisées aux muscles superficiels innervés par le facial, mais peuvent s'étendre aux muscles profonds, provoquant par exemple une déviation conjuguée de la tête et des yeux. Elles sont toniques, puis cloniques, se succédant au rythme de 120 à 140 à la minute. La contraction des muscles périorbitaires, orbiculaire et frontal, est bilatérale, mais non symétrique. L'occlusion des yeux est très forte, les plis frontaux sont très marqués du côté de la déviation conjuguée, c'est-à-dire du côté opposé à celui de la lésion irritative; ils existent, mais sont moins prononcés du côté opposé. La contraction des muscles périorbitaires est successive; elle n'apparaît pas à la fois et elle n'est pas maximum à la fois dans l'orbiculaire et le frontal; on n'observe pas dans le même temps l'occlusion des paupières, l'élévation de la tête du sourcil et la déformation des plis frontaux, et cela d'une façon unilatérale, comme dans le spasme facial périphérique. Enfin le spasme des muscles périorbitaires est en rapport étroit de temps avec la déviation de la tête et des globes oculaires.

Cantonnet et Vincent, au cours de trépanations faites par de Martel sans anesthésie générale, sous la seule anesthésie locale, ont pu reproduire ces phénomènes par électrisation de F. A. au voisinage de l'intersection du sillon prérolandique et du sillon séparant les pieds de F2 et F 3. A ce

niveau, l'excitation bipolaire par un courant induit faible produit l'occlusion bilatérale des paupières, le plissement bilatéral du front, ces deux phénomènes plus accentués du côté opposé à l'hémisphère excité, puis la déviation conjuguée de la tête et des yeux.

En résumé, le blépharospasme cortical est bilatéral, non symétrique, précédant ou suivant d'autres spasmes qui débordent le territoire du facial, survenant par crises qui se déroulent toujours de la même façon dans le temps et dans l'espace.

B. — Spasme périphérique.

Il est souvent une des premières manifestations de l'hémispasme facial périphérique; sa description se confond avec celle de ce dernier.

L'hémispasme facial périphérique est unilatéral et limité au territoire du nerf facial, mais il frappe les muscles innervés par ce nerf de façon plus ou moins massive et sans tenir compte des synergies fonctionnelles. Comme l'a bien montré Babinski, les contractions sont déformantes et paradoxales : *déformantes* en ce sens qu'elles provoquent des modifications de formes anormales; par exemple on observe une déformation du nez dont la pointe se porte du côté malade et dont le bord antérieur forme une courbure à concavité tournée du même côté; en outre, on note l'apparition d'une fossette irrégulière au menton du côté malade. *Paradoxales* en ce sens que des muscles de fonctions contraires (abaisseurs et éleveurs des traits par exemple) entrent ensemble en contractions : en même temps que le muscle orbiculaire palpébral fonctionne et que l'œil se ferme, la partie interne du muscle frontal se contracte et la peau de cette région, la tête du sourcil de ce côté, se portent de bas en haut; c'est ce que Babinski appelle une synergie paradoxale. Il en résulte des grimaces unilatérales qui n'ont rien de commun ni avec la mimique volontaire ni avec les expressions psychosyncinétiques.

Par leur brusquerie, les contractions musculaires sont analogues à celles que provoquent les excitations électriques : elles sont cloniques ou clonicotoniques, galvanoïdes ou téta-noïdes; on peut d'ailleurs reproduire l'hémispasme facial périphérique avec tous ses caractères topographiques et morphologiques en excitant électriquement le nerf facial.

L'hémispasme facial périphérique apparaît d'emblée ou il est secondaire à une paralysie faciale périphérique : ses caractères varient un peu dans ces deux cas.

a) *Hémispasme facial postparalytique.*

La plupart des paralysies faciales périphériques sont susceptibles de se compliquer d'hémispasme, particulièrement quand un traitement électrique a été appliqué hors de propos. Le spasme n'intéresse assez souvent que les muscles innervés par le facial inférieur, la paralysie du facial supérieur ayant régressé sans passer à la spasmodicité ou persistant complète et flasque : il est donc assez peu intéressant pour nous, mais comme ceci est loin d'être une règle générale, nous devons étudier rapidement ses caractères morphologiques. Il débute quand la paralysie faciale commence à régresser, par des secousses spasmodiques plus ou moins prononcées, siégeant généralement dans les élévateurs de l'aile du nez et de la lèvre supérieure et dans les zygomatiques. La déviation paralytique de la face fait place à une déviation en sens contraire; la commissure labiale, d'abord abaissée, s'est relevée et est attirée du côté paralysé; le pli génio-labial est plus accentué que celui du côté sain; la fente palpébrale, au lieu d'être plus grande ouverte que du côté sain, comme dans la première période de la paralysie, est devenue plus petite. L'asymétrie faciale s'exagère encore lors des mouvements volontaires et ce n'est que dans les mouvements volontaires énergiques que les muscles hypertoniques sont encore parésiés. Sur ce fond de contracture permanente se produisent de façon syncinétique, à l'occasion des mouvements faciaux volontaires, des contractions

fibrillaires ou fasciculaires disséminées et peu nombreuses, ayant une prédilection pour l'orbiculaire des paupières, l'élévateur de la lèvre supérieure et les muscles de la houppe du menton; elles sont peu déformantes, déterminant de petits soulèvements de la paupière inférieure, de petits tiraillements de la commissure labiale, une fossette mentonnière. Pitres et Abadie, dans un article sur les « Hémispasmes syncinétiques de la face, liés au clignement des paupières dans les paralysies faciales périphériques anciennes, simulant les tics unilatéraux et le spasme facial essentiel », ont insisté sur ce fait que, dans quelques cas, ces contractions fibrillaires brusques n'apparaissent que lors du clignement physiologique des paupières et plus généralement en même temps que la contraction de l'orbiculaire des paupières du côté paralysé.

Pendant le sommeil, les contractions fibrillaires ou fasciculaires font défaut, mais la contracture permanente persiste quoique atténuée.

b) *Hémispasme facial autonome.*

Il diffère du précédent par ses caractères morphologiques; il ne comporte pas, en règle générale, de contracture permanente, mais seulement des contractions spasmodiques intermittentes qui envahissent plus ou moins rapidement toute la musculature du nerf facial et acquièrent bientôt une grande amplitude. L'orbiculaire des paupières est le premier touché : c'est tout d'abord un frémissement de la paupière inférieure, puis des secousses fibrillaires qui gagnent la paupière supérieure (contracture frémissante de Meige) et finalement une diminution de la fente palpébrale et même une occlusion complète. Ultérieurement, c'est toute la musculature du nerf facial qui est le siège de grimaces juxtaposées et désordonnées ou d'une grimace massive, mettant en jeu tous les muscles, sans tenir compte des synergies fonctionnelles.

Le spasme est unilatéral : toutefois l'orbiculaire du côté

opposé peut être entraîné par synergie fonctionnelle, tout au moins dans les débuts de l'hémispasme; il peut en résulter une confusion avec le spasme facial médian où domine le blépharospasme. La disparition des contractions des deux côtés après alcoolisation du facial d'un seul côté, en choisissant celui où les contractions sont les plus fortes, permet souvent seule d'affirmer que l'on a affaire à un hémispasme périphérique.

L'accès commence par des secousses cloniques, arrive à une phase de tétanisation; la terminaison est le plus souvent brusque ou bien parfois la phase tonique est suivie de quelques secousses cloniques. La durée de l'accès est en moyenne de dix à vingt secondes, parfois plus, jusqu'à une minute. L'accès s'accompagne souvent de troubles vaso-moteurs (rougeur de l'hémiface, larmolement), parfois de perception par le malade, du côté de l'hémispasme, de bruits synchrones aux contractions musculaires, ce qui serait dû, d'après Luisa Lévi, à un spasme du muscle de l'étrier.

L'hémispasme échappe en règle générale à toute influence; la volonté est incapable de le maîtriser, et les accès se produisent en dehors de toutes causes provocatrices, plus ou moins rapprochés, parfois subintrants. Il semble toutefois que l'émotion, la fatigue et surtout les mouvements de la face favorisent sinon le retour de l'accès, du moins les contractions fibrillaires ou fasciculaires disséminées qui se produisent dans l'intervalle des accès. Enfin le spasme peut se produire pendant le sommeil.

Dans la majorité des cas, l'hémispasme facial périphérique autonome constitue à lui seul toute la symptomatologie (43 cas sur 52 dans la statistique d'Alajouanine et Thurel), et l'étiologie reste imprécise; ou bien les lésions qui en sont responsables sont évidentes, soit qu'elles s'extériorisent directement (otite suppurée), soit qu'elles retentissent sur les formations nerveuses de voisinage (tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, tumeur bulbo-protubérantielle, lésions vasculaires de la calotte bulbo-protubérantielle, sclérose en plaque et même tétanos).

Notons enfin que l'évolution de cette affection est très longue; il arrive que spontanément le spasme s'atténue avec le temps, mais il est rare qu'il ne persiste pas des tressaillements, de la contracture, des mouvements involontaires.

L'hémispasme essentiel est particulièrement tenace : il est exceptionnel d'assister dans ce cas à une régression spontanée.

II. — *Spasmes réflexes.*

Les spasmes réflexes sont la réponse musculaire transmise par la septième paire à une irritation douloureuse provenant de la cinquième, que l'irritation siège au niveau des fibres sensitives cutanées de la face (tic douloureux) ou au niveau des fibres sensitives de l'œil (blépharospasme d'origine oculaire).

A. — *Tic douloureux de la face.*

À la vérité, classer le tic douloureux de la face dans les blépharospasmes réflexes, comme le faisait Brissaud, ne répond pas à une opinion unanime. Babinski, le premier, a contesté que les mouvements spasmodiques de cette affection soient consécutifs à l'irritation du nerf trijumeau et résultent par conséquent d'une excitation de la voie centripète de l'arc réflexe. Alajouanine et Thurel soutiennent, eux aussi, que le spasme survient à titre d'épiphénomène au cours des accès violents de névralgie du trijumeau et que le nom de tic lui convient parfaitement dans la grande majorité des cas. Comme notre intention n'est que d'étudier cliniquement cette affection pour pouvoir la comparer au blépharospasme encéphalitique et non d'en discuter la pathogénie, nous conserverons cette classification qu'avaient adoptée Cantonnet et Vincent.

Au moment de l'accès de « névralgie épileptiforme » décrite par Trousseau, l'œil du côté douloureux de la face se ferme énergiquement en même temps que la commissure

labiale se tire fortement en haut. Les bords des paupières sont fortement rapprochés l'un de l'autre; les plis cutanés de la patte d'oie sont très accusés; le sourcil est fortement abaissé, particulièrement au niveau de sa tête; les plis frontaux sont effacés; il n'y a pas de synergie paradoxale. A ce moment, la face tout entière exprime la douleur et on ne saurait faire une distinction entre ce qui relève de l'expression de la douleur et ce qui est d'origine physique. La convulsion cesse avec l'accès. Celui-ci peut s'accompagner de troubles vaso-moteurs (rougeur et chaleur de la joue du même côté, larmoiement). Les convulsions faciales se produisent en même temps que les névralgies faciales; elles disparaissent quand celles-ci guérissent, mais ceci n'est pas toujours vrai.

B. — Blépharospasme d'origine oculaire.

Nous n'insisterons pas sur ceux-ci; ils peuvent avoir un point de départ palpébral, ou cornéen, ou conjonctival, ou visuel (photophobie, diplopie, trémulation des images), ou avoir pour cause un vice de réfraction; un examen oculaire complet sera donc nécessaire chez tout sujet atteint de blépharospasme : c'est le seul point qui nous intéresse ici.

III. — *Spasme facial médian.*

Cantonnet et Vincent le rattachent aux blépharospasmes ayant pour origine l'encéphalite épidémique; nous verrons plus loin ce qu'il faut en penser. Pour en faire l'analyse séméiologique, nous ne pouvons mieux faire que de reprendre la description qu'en a donnée Meige en 1910 :

« Il existe, dit-il, une variété de spasme facial bilatéral, prédominante aux paupières, de forme tonique d'emblée, s'accompagnant de quelques secousses cloniques, survenant chez des sujets déjà âgés, par accès de durée variable, que le patient peut généralement interrompre au moyen d'un

geste antagoniste de défense. La première impression est qu'il s'agit d'une grimace apparentée aux tics, dans laquelle un élément psycho-névropathique doit intervenir. Et, de fait, cet élément peut exister, mais son rôle n'est que secondaire. Il s'agit bien d'une décharge spasmodique où l'on retrouve les caractères objectifs des spasmes : les palpitations parcellaires, la contracture frémissante, la tétanisation, etc. Si les orbiculaires des paupières sont surtout atteints, les autres muscles de la face participent aussi aux convulsions, notamment les sourciliers, les muscles du nez et des lèvres, ceux des mâchoires également et même ceux du cou. Cette extension du processus irritatif en dehors du domaine du facial est fréquente, comme aussi les poussées vaso-motrices qui accompagnent les accès. Ceux-ci surviennent parfois sans cause, plus souvent à la suite d'une légère excitation cutanée ou sensorielle, un frôlement du visage, un coup de vent, une vive lumière, un bruit subit et parfois aussi la mastication, la parole, etc. La position de la tête influe également. Les incitations psychiques, les émotions, se comportent pareillement. Il m'a paru qu'assez souvent les efforts de volonté et d'attention pouvaient faire avorter ou cesser un accès. Dans tous les cas que j'ai vus, les contractions cessaient pendant le sommeil. »

Meige signalait ensuite la ressemblance de ce spasme facial médian avec le torticolis convulsif, l'existence, dans l'un et l'autre cas, de gestes antagonistes de défense. Depuis, de nombreuses observations analogues ont été publiées par Sicard et Haguénau, qui ont donné à l'affection le nom de paraspasme facial; par Guillain, Crouzon, Christophe et Laquerrière, Heuyer et Roudinesco, Roger et Crémieux, Souques et Blamoutier, etc. Elles n'ont rien ajouté d'essentiel à la description de Meige. Signalons toutefois que le spasme facial médian est survenu chez des parkinsoniens avérés ou frustes.

IV. — *Les tics.*

« Un tic, a dit Meige, est un trouble psycho-moteur, moteur parce que le phénomène objectif présente les caractères d'une convulsion, psychique parce qu'il s'agit d'un acte primitivement coordonné vers un but, mais devenu inopportun, illogique, absurde. » Les conditions d'apparition, ses caractères, tiennent à l'état mental du sujet qui en est porteur. Les tiqueurs sont en général des déséquilibrés : ce qui frappe en eux, c'est moins le développement insuffisant que le développement inégal de leurs facultés; c'est leur grande mobilité d'idées avec légèreté d'esprit et de caractère, leur affectivité désordonnée, la fréquence chez eux d'idées fixes, de phobies, leur volonté impuissante. « Le tiqueur veut trop ou trop peu, trop vite ou trop peu de temps. » A l'origine, le mouvement palpébral avait une raison d'être; par la répétition, il est passé à l'état d'habitude; la cause a disparu, il est resté.

Le plus souvent, il est bilatéral, quelquefois cependant unilatéral. Il peut se manifester par des battements légers et rapides de la paupière supérieure. C'est le tic de nictitation. Plus ordinairement, il s'agit d'un clignotement, produit par une contraction plus forte et plus brusque de toutes les fibres de l'orbiculaire : c'est le tic de clignotement. Il existe une forme tonique : c'est le tic de clignement, qui maintient l'œil à demi clos, parfois d'une façon permanente. Le tic d'écarquillement est diamétralement opposé; son nom rend inutile toute description; il peut être tonique ou clonique; suivant que la contraction des sourciliers ou des muscles frontaux accompagne cette dilatation des paupières, on observe une expression mimique soit de colère, soit d'étonnement.

La volonté et l'attention exercent sur ces tics une action freinatrice plus ou moins longue : en même temps, cet acte de répression s'accompagne d'un malaise, d'une sensation de besoin irrésistible, parfois d'une angoisse; au contraire,

l'exécution du tic est suivie d'un soulagement très grand. Le tic disparaît toujours pendant le sommeil.

Les contractions ont deux caractères principaux : d'abord leur brusquerie, qui est cependant moins vive que celle de l'hémispasme facial, qui, si l'on peut dire, est « électrique » ; ensuite — et c'est le point principal — elles sont synergiques : le tic est une fonction pervertie ; les contractions ont un but fonctionnel et, comme telles, elles peuvent être tributaires d'un territoire nerveux différent. C'est ainsi qu'on les voit associées à des mouvements des yeux simulant le nystagmus (tic nystagmiforme de Meige) ou à une attitude de fixité des yeux, donnant une mimique hagarde ou distraite, ou même à des troubles de l'accommodation provoquant de la micropsie. Plus souvent, c'est toute la face qui participe au tic, parfois même les membres : c'est alors une maladie de Gilles de la Tourette, ou maladie des tics, où l'élément psychique est plus perturbé, avec écholalie, coprolalie.

Après avoir décrit tous ces caractères, nous n'insisterons pas sur les éléments de diagnostic des tics avec l'hémispasme facial périphérique, avec le spasme facial médian ; dans les cas difficiles, la réussite de la psychothérapie tranchera le différend. On pourra les confondre cependant avec des stéréotypies : celles-ci, suivant la définition de Cahen, sont « des attitudes, des mouvements coordonnés, qui se répètent fréquemment, toujours de la même façon, qui, d'abord conscients et volontaires, deviennent, par leur répétition, automatiques et subconscients. » C'est le geste habituel, le mouvement de prédilection qu'a toute personne dans le commerce ordinaire de la vie. Ce qui les différencie des tics, c'est l'absence de tout caractère convulsif ; il y a d'ailleurs tous les intermédiaires entre les tics et les stéréotypies.

Il existe enfin une forme spéciale de tic que l'on nomme « crampe professionnelle » : c'est la crampe du sourcilier, que l'on observe chez le porteur de monocle, le graveur,

l'horloger, le blépharospasme de l'étudiant de Strasbourg, cité par Duchenne, de Boulogne, qui, après du surmenage, ne pouvait se livrer à la lecture sans que ses yeux se ferment et que son frontal se contracte avec sensation de serrement douloureux; l'étiologie seule les différencie du tic ordinaire.

V. — *Les mouvements choréiques des paupières.*

Nous n'insisterons pas sur les caractères des mouvements choréiques, spontanés, involontaires, irréguliers, arythmiques, désordonnés, imprévus, contradictoires, s'accompagnant d'hypotonie, de syncinésies, de perte des mouvements automatiques : tout cela est trop connu. Nous signalerons simplement qu'on peut les voir au niveau de la face et qu'alors les paupières clignent incessamment.

Le paramyoclonus multiplex affecte aussi la face; les mouvements ont les mêmes caractères, mais ils sont symétriques.

Le diagnostic de l'athétose palpébrale, qui existe également; sera difficile avec la chorée; les mouvements sont moins brusques, plus monotones; ils ont là, comme ailleurs, un caractère d'allure puissante, mais ces différences sont souvent difficiles à saisir et les auteurs décrivent des formes athétoso-choréiques.

HISTORIQUE DE L'ETUDE DU BLEPHAROSPASME ENCEPHALITIQUE

L'encéphalite léthargique n'est pas une maladie nouvelle. Ceux qui en ont fait l'historique nous apprennent que, dès 1695, Albrecht de Hildesheim, rapportait, sous le titre de « De febre lethargica in strabismus utriusque oculi desinente », une observation qu'on peut considérer comme un cas sporadique d'encéphalite léthargique. L'association de fièvre, somnolence, troubles oculaires, fut souvent signalée.

La « chorée électrique », décrite par Dubini en 1846, et ainsi nommée à cause de la ressemblance des secousses convulsives qu'elle provoquait avec les secousses électriques, se rapporte à la maladie que nous observons aujourd'hui; mais ces secousses affectaient-elles les paupières ? Nous ne pouvons le dire.

C'est en avril 1917 que Cruchet, Moutier et Calmette, en France, Von Economo, à Vienne, observèrent les nouvelles épidémies qui leur permirent d'identifier à nouveau cette maladie.

Les premiers mouvements anormaux des paupières furent décrits en avril 1920 par Santonoceto, qui observa des contractions cloniques de l'orbiculaire palpébral. La même année, Goldflam note chez certains parkinsoniens postencéphalitiques « la lenteur de la décontraction de l'orbiculaire des paupières à la suite de leur contraction volontaire ».

En 1921, Velter; en 1922, Guillain, Papastratigakis, Mlle Lévy, signalent le même phénomène. Cette dernière décrit également les myoclonies palpébrales.

En 1925, Dreyfus, Paulian, Sainton et Bourgeois publient les premières observations de blépharospasme spontané au cours de syndromes parkinsoniens postencéphalitiques. Cantonnet et Vincent, dans leur rapport, font un chapitre spécial de ce blépharospasme et identifient cliniquement certaines formes de celui-ci avec le spasme facial médian.

Nous avons relevé, au cours des années suivantes, les observations de Alpers et Patten, Dereux, Euzière et Viallefont, Beauvieux, Delmas-Marsalet et Despons.

En 1928, Blum, dans sa thèse sur le *Syndrome oculo-moteur tardif de l'encéphalite épidémique*; en 1931, Teulières et Beauvieux, dans le rapport qu'ils firent à la Société d'oto-neuro-ophtalmologie sur les *Manifestations oculaires tardives de l'encéphalite épidémique*, consacrèrent un chapitre à la pathologie palpébrale dans cette maladie.

Depuis, d'autres observations ont été publiées par Chavany, Crouzon, Christophe et Gaucher, Disertori Beppino, Roger, etc.

ETIOLOGIE

Sur les 23 observations que nous avons recueillies dans la littérature médicale, toutes, sauf deux, concernent des hommes. Leur âge est variable. Le plus jeune avait 17 ans, le plus âgé 57 ans, quand se manifesta pour la première fois leur blépharospasme. En moyenne, ils avaient de 20 à 30 ans. Leur profession, le plus souvent, n'a pas été indiquée.

Il ne semble pas qu'une épidémie d'encéphalite ait, plus qu'une autre, provoqué l'apparition de blépharospasme. 3 cas sont consécutifs à celle de 1919, 4 à celle de 1920, 3 à celle de 1924. Les autres sont répartis entre les années intermédiaires et suivantes.

L'atteinte encéphalitique a revêtu des formes et des gravités très différentes. Nous envisagerons les myoclonies dans un chapitre spécial. Si nous laissons de côté cette forme de blépharospasme encéphalitique, nous constatons, à la lecture des observations, que le spasme palpébral est apparu à la suite de formes léthargiques de cette maladie. Elles ont été plus ou moins graves et le diagnostic en a été fait de façon différente : ou bien les symptômes de la phase aiguë (fièvre, somnolence, phénomènes oculaires) ont été assez significatifs pour qu'il ait été posé à ce moment de façon certaine; c'est ce qui a eu lieu pour 12 de nos observations, ou bien dans 7 cas, l'épisode aigu moins caractéristique a été étiqueté grippe : le malade a bien remarqué qu'à ce moment ses nuits étaient plus longues ou que pendant la journée il avait tendance à s'endormir : ce n'est que plus tard que l'apparition d'un syndrome parkinsonien ou de crises oculogyres a révélé la nature exacte de la maladie et permis de qualifier d'encéphalitique un blépharospasme postérieur.

Dans 1 cas, d'ailleurs (obs. IX), celui-ci est apparu avant le syndrome parkinsonien. Dans 3 autres observations, l'encé-

phalite s'est révélée seulement soit par une somnolence diurne un peu excessive avec des sensations de tiraillements derrière le cou et les épaules (obs. XXIV), soit par de la diplopie (obs. XXII). Les auteurs qui ont relaté ces cas n'ont pas hésité à en faire des manifestations encéphalitiques. Nous verrons ce qu'il faut en penser quand nous traiterons le diagnostic. La seule conclusion que nous en tirons maintenant, c'est qu'il n'y a pas de relation entre l'intensité des signes de l'atteinte aiguë primitive et l'apparition ou non de blépharospasme.

Le blépharospasme existe-t-il à la période aiguë initiale de l'encéphalite léthargique ? Nous n'en avons pas trouvé d'observation. S'il y a alors participation de la motricité palpébrale au processus, c'est toujours par un ptosis qu'elle se manifeste. Ce ptosis, d'ailleurs, ne prédispose pas à l'apparition ultérieure du spasme; dans aucun de nos cas, l'un n'a précédé l'autre. Dans la majorité des cas, il y a un intervalle de temps de plusieurs mois entre les premières manifestations de l'encéphalite et l'apparition du blépharospasme : cinq à six mois dans 4 cas, un à onze ans dans 17 cas. Dans 2 cas, cet intervalle ne fut que de quelques semaines, et il est curieux de noter que l'atteinte encéphalitique fut alors particulièrement fruste, plus soupçonnée que prouvée. Elle ne se révéla, en effet, que soit par une légère somnolence (obs. XXIV), soit par de la diplopie (obs. XXII).

Les myoclonies palpébrales ont, elles aussi, une apparition tardive, séparées qu'elles sont de la phase aiguë par un intervalle variant de vingt jours à plusieurs mois.

La première crise de blépharospasme survient en général sans cause apparente; alors que l'on a noté souvent que les crises oculogyres pouvaient être déclenchées pour la première fois à l'occasion d'un violent choc affectif, nous n'avons trouvé rien de semblable dans les observations que nous avons étudiées. Une seule fait exception : le spasme palpébral est apparu huit jours après un traumatisme crânien violent (obs. XVIII).

SYMPTOMATOLOGIE

Nous distinguerons les blépharoclonies et le blépharospasme proprement dit.

I. — *Les blépharoclonies.*

Nous nous attacherons peu à l'étude de cette forme de blépharospasme encéphalitique : elle a été faite par Mlle Lévy, Krebs, Cantonnet et Vincent. Nous n'avons rien à ajouter à leur description, dont nous allons donner un résumé.

Les blépharoclonies sont des secousses musculaires brèves, se produisant dans les paupières ou les sourcils. Ce sont des secousses dont la forme rappelle celles que peut produire la décharge d'un condensateur. Dans leur intervalle, le muscle est au repos. Elles sont régulièrement rythmées. Les myoclonies palpébrales ne paraissent jamais avoir été observées à l'état isolé. Elles accompagnent des contractions péribuccales qui seraient toujours les premières en date. Les secousses palpébrales sont d'ordinaire synchrones des péribuccales et de celles de la musculature des membres. Elles peuvent être bilatérales et symétriques, mais aussi asymétriques; on peut observer d'un côté la contraction de l'orbiculaire, de l'autre celle du sourcilier. Elles sont souvent unilatérales. Ce sont tantôt certains muscles périorbitaires qui entrent en jeu, tantôt ce sont d'autres muscles; certaines observations portent « paupières qui s'ouvrent et se ferment d'une façon incessante », d'autres fois ce sont les sourcils qui se relèvent rythmiquement; d'autres fois encore, ce sont les muscles frontaux qui se contractent. On ne trouve pas de synergie para-

doxale ni de fossette mentonnière. On note chez certains malades l'alternance des secousses suivant l'attitude du membre, suivant la position donnée aux paupières.

Krebs écrit, dans une de ses observations : « Une remarque importante est à faire à propos de la myoclonie faciale. Lorsque les yeux sont ouverts, les paupières supérieures sont absolument tranquilles; lorsque les yeux sont fermés, au contraire, les deux paupières, mais surtout la droite, sont animées de secousses synchrones à celles de la moitié inférieure droite de la face et de la paupière inférieure droite. Ce ne sont pas des soulèvements passifs transmis par les secousses de la paupière inférieure; il s'agit bien de secousses actives de la moitié supérieure de l'orbiculaire. Il y a là un fait entièrement comparable à ceux que nous avons déjà décrits chez nos trois myocloniques, dont les secousses n'apparaissaient dans certains muscles que lorsque l'attitude comportait un état physiologique déterminé du muscle. » Ces secousses périorbitaires subissent l'influence du froid, des émotions; certaines persistent pendant la nuit, durant le sommeil. En général, les clonies faciales s'usent avec le temps : elles finissent par disparaître complètement.

II. — *Blépharospasme proprement dit.*

A. — Description d'ensemble.

Le blépharospasme peut immobiliser les paupières dans leur position de fermeture ou dans leur position d'ouverture; nous en décrirons donc deux types : le blépharospasme de fermeture et le blépharospasme d'ouverture. Le premier étant le plus fréquent, c'est par lui que nous commencerons.

1° BLÉPHAROSPASME DE FERMETURE.

Avant d'étudier les observations rares de blépharospasmes survenant par crises spontanées ou non, complets ou presque, gênant beaucoup le malade, en faisant un aveugle inter-

mittent, nous signalerons un fait beaucoup plus fréquent sur lequel Vincent a attiré l'attention en 1923 : « Il se présente, nous dit-il, chez un grand nombre de parkinsoniens typiques ou chez un certain nombre de sujets atteints de raideur post-encéphalitique. Quand on demande à un de ces malades de regarder fixement un point déterminé, il se produit un certain degré d'occlusion des fentes palpébrales, et comme le malade insiste pour élargir cette fente rétrécie, la paupière supérieure s'anime de battements qui rendent plus pénibles encore le relâchement du sphincter orbitaire. Quand le membre supérieur a conservé une certaine liberté, le sujet se sert de la main pour obtenir l'ouverture palpébrale. Autrement la lutte se prolonge, devient angoissante et, dans bien des cas, il faut demander au malade de ne plus faire d'efforts pour obtenir l'ouverture normale des paupières. » « Le spasme cesse en général aussitôt que les malades cessent de vouloir découvrir largement le globe. Quelques-uns d'entre eux provoquent le relâchement du sphincter palpébral en exécutant quelques mouvements, en prononçant certains mots ou en faisant certains gestes. »

Dans le blépharospasme encéphalitique, la fermeture palpébrale peut affecter deux modes : ou bien elle est brève mais répétée, c'est un spasme clonique; ou bien elle est unique mais durable, c'est un spasme tonique.

a) *Spasme clonique.*

Nous en donnons 3 observations. « Les paupières, dit Paulian, qui en a vu un cas, sont animées de temps en temps par des salves de clignements involontaires qui durent parfois une minute et en comptent jusqu'à 80 par minute. Puis, tout d'un coup, les paupières cessent de cligner pendant plusieurs minutes. » Dans ces 3 observations, le spasme est resté clonique. Dans 2 autres cas (obs. XVI et XIX), le spasme clonique est la première manifestation palpébrale remarquée par les malades. Ils ont « des mouvements fréquents d'oc-

clusion involontaire des paupières », « de simples secousses de clignement sans les fermer tout à fait ». Puis, petit à petit, « le clignement s'accroît et arrive à l'occlusion complète des paupières pendant plusieurs secondes, empêchant le malade d'y voir. » Le spasme est devenu tonique.

b) *Spasme tonique.*

La crise tonique se présente de la façon suivante : Les paupières se ferment involontairement. L'accolement des bords palpébraux se fait parfois lentement, « comme une reptation », parfois très vite, sans fibrillations, sans secousses musculaires préalables. Durant la crise, les bords sont affrontés, serrés. L'occlusion est énergique, si l'on en juge par les plis qui rident la paupière supérieure et la peau de l'angle palpébral externe. La contracture est impossible à vaincre lorsqu'on veut écarter les paupières ou lorsque le malade désire ouvrir les yeux : « toute son énergie se déploie en vain; l'effort qu'elle fait est considérable, parfois même elle tape volontairement du pied et ne parvient pas, malgré tous les artifices, à vaincre la contracture » (obs. IX). Celle-ci est le plus souvent égale des deux côtés; quelquefois elle prédomine à gauche ou à droite. Il semble alors que le spasme du côté le moins touché ne soit qu'un spasme réflexe, une sorte de syncinésie; témoin ce qu'on lit dans le cas suivant : « L'œil droit reste suffisamment ouvert dès que l'œil gauche est voilé; aussi le malade porte un cache sur l'œil gauche. Dès que l'on enlève ce cache, la contracture se déclenche dans l'œil droit, et, aussi longtemps que l'œil gauche reste découvert, il est impossible au malade d'ouvrir complètement l'autre œil. » Au début, mais pendant peu de temps, le spasme peut être unilatéral (obs. XVII). Dans un cas, le spasme était unilatéral, mais à bascule (obs. XXII).

Généralement la fermeture palpébrale est complète, mais elle peut être incomplète. « Le malade se montre alors avec des fentes palpébrales rétrécies, comme clignant des yeux,

donnant l'impression de sujets qui sont aveuglés par une trop grande lumière. » Les deux formes peuvent se voir chez le même malade (obs. XV).

La paupière, durant le spasme, peut être immobile, ou elle est animée d'un fin tremblement ou même de petites secousses fibrillaires, et ceci nous rapproche de la forme suivante.

c) *Spasme tonico-clonique.*

Car les deux formes de spasme clonique ou tonique peuvent se combiner et de deux manières différentes : ou bien au cours de la même crise, l'une succède à l'autre : « les paupières sont d'abord animées de mouvements alternatifs d'occlusion et d'ouverture suivant un rythme irrégulier semblable à la série de clignements des yeux qu'on exécute lorsqu'on cherche à se débarrasser d'une poussière conjonctivale... Ce battement ne tarde pas à se figer en une occlusion complète des deux yeux » (obs. XVII); ou bien c'est durant le spasme qu'elles s'intriquent, et, « au fond de contracture permanente, se surajoutent des secousses cloniques, brèves, vives » (obs. XVI).

Ces trois formes (tonique, clonique, tonico-clonique) peuvent se rencontrer alternativement chez le même malade : l'une d'elles, celle qui représente la réaction spasmodique la plus forte, est plus fréquente, et les autres apparaissent quand les influences que nous étudierons plus loin sollicitent moins ces crises de spasme. Généralement le spasme cesse brusquement, spontanément : « la malade ouvre les paupières en promenant autour d'elle un regard à l'expression étonnée » (obs. IX). Dans l'observation I, « les paupières cessent de cligner pendant plusieurs minutes et les larmes sont sécrétées en abondance ».

La durée du spasme est variable : le plus souvent, elle est relativement courte, cinq secondes, trente secondes, deux à trois minutes. Dans l'observation V, « les paupières étaient fermées pendant de longues heures ». Dans un autre cas (obs. XVI), il était permanent et n'était annihilé que par un geste de défense dont nous parlerons plus loin.

Le rythme est également variable : nous verrons qu'il se modifie sous de nombreuses influences au point que beaucoup d'auteurs n'en ont pas donné la moyenne. Chez les uns, les spasmes sont coupés par de longues périodes de repos; chez les autres, ils ne sont séparés que par des intervalles de temps variables de quelques secondes à plusieurs minutes.

2° BLÉPHAROSPASME D'OUVERTURE.

Il a été signalé pour la première fois par Paulian, qui, au « spasme des orbiculaires fermés »; opposait celui des « orbiculaires ouverts ». Dans l'observation VIII, on trouve : « il ferme avec grande difficulté les yeux, et, une fois les paupières serrées, il ne peut plus les ouvrir... une fois les yeux ouverts, il ne peut pas les fermer sur commande, il faut un certain temps pour que cela arrive... ». Velhagen aurait observé quatre cas d'hypertonie du releveur comme séquelle d'encéphalite, avec deux fois paralysie de l'élévation. Malheureusement nous n'avons pu nous procurer ces observations. Ce sont les seuls cas purs que nous ayons trouvé dans la littérature. Dans la règle, ce blépharospasme d'ouverture s'associe à une crise oculogyre et il n'en est qu'un symptôme associé. Dans quelques-unes de ces crises oculogyres, intenses, les paupières sont parfois ouvertes au maximum, rétractées en quelques sorte; l'occlusion volontaire est alors impossible malgré tous les efforts fournis par le sujet et dont témoigne une fine trémulation. Enfin, en même temps que les globes récupèrent leur motilité, les paupières arrivent à se fermer. Un malade de Paulian (obs. VII) présentait à la fois des crises oculogyres avec blépharospasme d'ouverture et d'autres de blépharospasme de fermeture.

Nous allons étudier maintenant quels sont les autres symptômes que présentent les malades atteints de blépharospasme encéphalitique, et, pour procéder avec ordre, nous envisagerons successivement les signes oculaires associés et les signes neurologiques associés,

3° SIGNES OCULAIRES ASSOCIÉS.

Commençons par les paupières puisqu'elles sont le siège du trouble que nous étudions. Ce qui frappe souvent, c'est la rareté du clignement normal, contrastant avec ces crises de spasme, mais ceci ne saurait nous étonner : beaucoup de ces malades sont, par ailleurs, comme nous le verrons, des parkinsoniens postencéphalitiques chez lesquels il est classique de constater pareil phénomène. Il en est de même du tremblement qui agite ces paupières lorsqu'elles sont closes. La motilité palpébrale volontaire est normale, mais faisons de suite remarquer que les mouvements que nous demandons au malade d'exécuter provoquent souvent l'apparition du spasme.

Les réflexes oculo, naso et cochléo-palpébraux ont été trouvés exagérés chaque fois qu'ils ont été recherchés chez ces malades : c'est un phénomène qui est commun à de nombreux anciens encéphalitiques. Guillaïn, le premier, a signalé la réponse palpébrale « polycinétique » que l'on obtenait par percussion de la racine du nez dans les syndromes encéphalitiques. Mme Zylberlast-Zand a étudié chez ces mêmes malades le réflexe oculo-palpébral : « Lorsqu'on approche assez brusquement deux doigts des deux globes oculaires d'un sujet, dit-elle, et qu'on les tient un certain temps près de leurs yeux, il se produit normalement un seul clignement, deux ou trois chez un individu émotionnable... Les parkinsoniens réagissent par une trépidation des paupières tellement vive qu'elle rappelle les battements des ailes d'un oiseau et qui dure presque aussi longtemps que la menace imminente sous forme des doigts approchés des yeux. » Pareille réaction n'existerait que chez les parkinsoniens encéphalitiques et non pas dans la maladie de Parkinson : elle ne peut d'ailleurs pas en donner une explication.

Au niveau du globe oculaire, on signale, dans les observations que nous avons rassemblées, des troubles qui sont bien connus comme séquelles de l'encéphalite épidémique. Leur

variété, le fait qu'aucun de ces troubles n'est sinon constant, du moins fréquent chez ces malades, ne nous permet pas d'en tirer des conclusions. Nous ne ferons que les énumérer. En ce qui concerne la musculature extrinsèque, on a constaté une paralysie type Parinaud (paralysie de l'élévation et de la convergence) (obs. XI), un strabisme externe ou interne (obs. I, XVIII, X), une parésie de la convergence (obs. XIII), un nystagmus vertical et latéral (obs. I), des crises oculogyres (obs. VII, XVI). Dans ce dernier cas (obs. XVI), on notait que pendant les accès de plafonnement, le blépharospasme, permanent en dehors d'eux, cessait, que la mastication et la déglutition qui arrêtaient momentanément ce plafonnement n'avaient aucune influence sur le blépharospasme.

Les pupilles sont le plus souvent normales. Dans 4 cas cependant, on a trouvé des troubles de réactions à la lumière et à la distance. Dans 3 de ceux-ci, il n'y avait que parésie de ces réactions; dans l'autre (obs. XI), à gauche, la réaction à la lumière était nulle, à l'accommodation faible, alors qu'à droite tout était normal.

Le fond d'œil, le champ visuel, ont toujours été trouvés normaux. En ce qui concerne la vision, dans un cas (obs. XXI), il y avait diplopie persistante, dans un autre (obs. VII), macropsie.

4° SIGNES NEUROLOGIQUES ASSOCIÉS.

Dans 10 des observations, le blépharospasme constitue la seule manifestation spasmodique faciale. Dans les autres, il y a production de spasmes faciaux concomitants au blépharospasme. Dans leur évolution, ces spasmes faciaux n'apparaissent qu'après le blépharospasme et ils semblent avoir une tendance à descendre : affectant d'abord les muscles péri-orbitaires, ils gagnent le domaine facial inférieur, le peaucier du cou. Dans 5 cas, le facial supérieur seul est atteint; il y a contraction soit des muscles sourciliers seuls (obs. XV), soit des muscles frontaux, soit de tous ces derniers (obs. XVIII) : il y a des rides frontales, le sourcil est relevé, un sillon trans-

versal profond barre la racine du nez. La contraction simultanée du frontal et de l'orbiculaire palpébral constitue, nous l'avons déjà vu, une synergie paradoxale sur laquelle Babinski a insisté à propos de l'hémispasme facial périphérique : nous la retrouvons dans 4 cas (obs. VI, XII, XVI, XXI). Dans l'observation XIX, il y a aussi contraction du frontal, mais d'une autre nature, car, par un effort de volonté, le malade peut supprimer cette contraction du frontal alors qu'il ne peut rien contre son blépharospasme : d'après Beppino Disertori, qui a observé ce cas, ce serait une « pseudo-synergie paradoxale » qui représentait au début un essai de lutte contre le spasme et qui s'est ensuite automatisée.

Dans d'autres cas, les spasmes, d'abord localisés dans le territoire du facial supérieur, ont envahi celui du facial inférieur : ils s'y manifestent de façon différente : tantôt ce n'est qu'un « léger tressaillement d'un muscle qui tire la commissure labiale droite en haut et en dehors » ; tantôt ce sont des secousses fragmentaires ou fibrillaires au niveau des muscles des lèvres, du menton ; tantôt on voit « les sillons nasogéniens se creuser profondément, les ailes du nez palpiter, puis se gonfler, la lèvre supérieure tressaillir, tandis que les commissures se portent en haut et en arrière et que la fente buccale s'étire transversalement. En plein accès, le malade peut cependant, au commandement, ouvrir la bouche, tirer la langue, parler » (obs. XVII). « Quelquefois les peauciers sont légèrement saillants sous les téguments du cou, et par instant on voit leur fibre palpiter au-dessus de la clavicule » (obs. XV). Une invasion aussi complète de la face par les spasmes est rare : quelques muscles isolés parfois sont seulement affectés : dans les observations I et XX, le blépharospasme s'accompagne de contraction de l'orbiculaire des lèvres avec propulsion de celles-ci en avant : on observe l'aspect de « grain de porc ». Entre les lèvres serrées, apparaît la langue pointue et immobile : il y a en même temps

spasme du diaphragme (obs. XX). Enfin, comme dans l'observation XIII, le blépharospasme peut se manifester sur un fond de contracture permanente des autres muscles faciaux.

Une autre manifestation neurologique importante et fréquente, que nous trouvons chez ces malades, c'est la présence d'un syndrome parkinsonien. Dans 12 cas, il est absolument typique avec la raideur, l'hypertonie, la perte des mouvements automatiques, les réflexes de posture exagérés, le phénomène de la roue dentée, le tremblement. Dans 3 autres cas, il est moins caractérisé. On ne trouve « qu'une attitude pauvre en mouvement, une mimique figée, un facies inexpressif, un fin tremblement de la main gauche » (obs. XX), ou bien « un tremblement menu de la main droite, un certain degré de raideur des membres supérieurs, qui se traduit par la perte de la vivacité des mouvements, de la micrographie » (obs. XV), ou bien encore « un facies un peu figé, alopécie, sialorrhée, hyperséborrhée » (obs. XIX).

Les autres troubles nerveux qui sont signalés sont particuliers à chaque cas. Dans un, on a observé « des troubles de la parole : sa langue traîne; le grand hypoglosse droit est parésié : légère hémiatrophie linguale droite, légère déviation de la langue vers la droite, avec mouvements vermiculaires » (obs. XVI).

Les autres malades ne présentaient aucun autre trouble en dehors de leur face, et l'examen somatique ne montrait rien de particulier.

B. — Analyse séméiologique.

Nous venons de faire un tableau d'ensemble du blépharospasme encéphalitique et des divers symptômes neurologiques qui peuvent l'accompagner. Nous allons analyser maintenant dans le détail quelques-uns de ses caractères; nous étudierons successivement :

- 1° Les causes déclenchantes;
- 2° Les gestes antagonistes;

- 3° Les influences diverses;
- 4° L'état du sympathique;
- 5° L'état mental;
- 6° Les examens électriques.

1° CAUSES DÉCLENCHANTES.

Etudiées du point de vue de l'existence des causes déclenchantes, les blépharospasmes se subdivisent en deux catégories : les blépharospasmes spontanés et provoqués.

a) Les uns, en effet, ne se produisent jamais spontanément : ils sont déclenchés par le mouvement de fermeture des paupières. Après l'occlusion palpébrale, le malade ne peut ouvrir les yeux qu'après quinze, vingt secondes et quelquefois plus d'efforts. Ce blépharospasme demande quelquefois à être révélé par la manœuvre suivante : on demande au malade de fermer et d'ouvrir successivement ses paupières : ce n'est qu'après l'exécution de plusieurs de ces mouvements que le spasme apparaît (obs. XI). Certains auteurs, en particulier Teulière et Beauvieux, ont décrit ces formes à part à cause de cette particularité; ils en ont fait un phénomène d'ordre bradycinétique.

Dans ces blépharospasmes provoqués, nous rangerons aussi ceux qui sont liés à l'évolution d'une crise oculogyre : blépharospasme de fermeture clonique, qui, chez certains malades, précède et annonce la crise, blépharospasme d'ouverture pendant la crise : enfin, nous avons observé dernièrement, dans le service hospitalier de M. le Professeur Abadie, une malade parkinsonienne encéphalitique dont les crises oculogyres se terminaient par quatre à cinq secousses cloniques de l'orbiculaire palpébral.

b) D'autres blépharospasmes apparaissent le plus souvent spontanément. Cependant, certains facteurs peuvent favoriser leur apparition. C'est d'abord, comme dans la classe précédente, la fermeture volontaire; c'est aussi le clignement réflexe : ces deux causes peuvent d'ailleurs ne pas provoquer

les mêmes effets, comme dans l'observation VI, où le blépharospasme était déclenché par l'occlusion volontaire et non par l'occlusion réflexe. Les mouvements de la face, de la tête, des membres, une lumière vive, un bruit inattendu, le vent froid sont cités par certains comme causes déclenchantes.

2° GESTES ANTAGONISTES.

Comme dans le torticolis spasmodique, il existe des gestes antagonistes dans le blépharospasme encéphalitique. Sur les 24 observations que nous avons rassemblées, 7 signalent l'effet d'un de ces gestes. L'une d'elles (obs. XVI) est particulièrement intéressante à ce sujet : elle résume les caractères de ceux-ci. Dès que le blépharospasme a été assez intense pour gêner la vision de ce malade, celui-ci a remarqué qu'il pouvait y « remédier et faire cesser cette occlusion en portant la main aux yeux et en soulevant légèrement le sourcil ». Le blépharospasme s'aggrave encore et devient permanent. « Toutefois le geste antagoniste d'appuyer une main sur le front ou la tempe diminue l'intensité du spasme, lui permettant de se diriger. » Quelques semaines après, les observateurs notent les faits suivants : « Les contractions disparaissent par le moyen du geste antagoniste dont le malade connaît l'efficacité : en mettant sa main en visière, en soulevant le front et les sourcils, et en appuyant, ses yeux se dessillent, l'orbitaire présente encore des contractions cloniques, mais la contraction tonique permanente disparaît, permettant au malade de se diriger, de vaquer à ses occupations, alors que sans son geste antagoniste il est pratiquement aveugle. Le geste antagoniste, pratiqué par nous ou par une autre personne que le sujet lui-même est d'ailleurs sans aucun effet. » Après deux alcoolisations du facial, amenant une légère amélioration, le geste antagoniste se simplifie : « Il suffit d'un doigt appuyé sur le rebord du sourcil, grâce à quoi le blépharospasme est complètement absent. »

Il ressort de tout ceci que le geste antagoniste présente les caractères suivants :

a) Il n'agit pas par action mécanique puisqu'un tiers exécutant la même manœuvre que le malade, n'arrive pas au même résultat.

b) Il existe une disproportion entre la force déployée dans le geste antagoniste et celle du blépharospasme. Dans l'observation XX, on note « que le simple contact du bout des doigts sur la paupière peut très souvent arrêter le tic ou retarder son apparition », alors que, pendant la crise, « on ne parvient pas de force à lui ouvrir les yeux ».

c) Mais il existe aussi une relation entre la force déployée dans le geste antagoniste et celle du blépharospasme. Au début, quand celui-ci est peu intense, le geste est simple et le résultat complet; quand, avec le temps, l'intensité augmente, le geste est plus compliqué, l'appui plus fort, ses effets partiels : il reste des contractions cloniques. A un degré de plus, le geste n'a pas d'effet, tel ce malade chez qui, au début, « le simple port d'un béret basque bien enfoncé sur la région frontale suffisait à diminuer dans de notables proportions la fréquence des paroxismes et à qui, quelques mois après, ce subterfuge n'était plus d'aucune utilité » (obs. XVII). Si, par injections thérapeutiques d'alcool, on diminue l'intensité du spasme, de nouveau le geste se simplifie et son effet est plus complet.

Il y a des formes de gestes antagonistes autres que celles de l'appui du doigt dans la région orbitaire. Dans un cas (obs. XXIII), « quand la contraction des orbiculaires persiste un peu plus que de coutume, le sujet ouvre la bouche avec force, et cela lui fait ouvrir les yeux ». Dans un autre (obs. IX), « très souvent, il suffit de presser le cou ou le bras de la malade pour atténuer les phénomènes ». Dans un autre (obs. XIX), « le spasme était inhibé par un coup de toux ou une profonde inspiration ».

3° INFLUENCES DIVERSES.

La fréquence et l'intensité du blépharospasme encéphalitique à une même période de son évolution varient beaucoup sous des influences diverses.

Tout d'abord les crises disparaissent pendant le sommeil. Elles n'apparaissent que quelques instants après le réveil (dix minutes dans l'observation de van Bogaert et Delbeke, p. 45); elles sont ordinairement moins fréquentes au début de la journée qu'à la fin (sauf dans l'observation XVIII). La fatigue en augmente la fréquence alors que le repos les calme : on a remarqué dans un cas (obs. XXIII) qu'elles étaient plus nombreuses après les repas. Les facteurs météorologiques sont, dit-on, susceptibles de les influencer sans que l'on précise lesquels (obs. XVIII, XX); cependant le vent, les changements de température, le froid les augmentent; il en est de même de la lumière vive, alors que l'obscurité, le port de lunettes noires en diminuent la fréquence. Le bruit peut les augmenter; cependant, dans un cas (obs. IX), il enraye la crise.

La position du corps souvent n'influence pas le blépharospasme; quelquefois cependant, il est moins fréquent couché que debout et peut même disparaître dans le décubitus dorsal (obs. XVI, XXI).

La position de la tête n'a pas d'influence, du moins dans les 2 cas où on l'a recherchée.

Les facteurs les plus importants sont d'ordre psychique. Si on fixe l'attention du malade ailleurs que sur sa maladie, la fréquence des crises diminue. « Devant nous, le spasme se produit moins fréquemment lorsque nous demandons à P... de marcher dans la salle dans le but d'explorer le balancement de ses bras » (obs. XVII), ou encore « si le sujet est calme, s'il lit attentivement, s'il est très intéressé par son sujet, les yeux restent naturellement ouverts » (obs. XV). « Quand l'attention est portée ailleurs, les crises s'espacent, de sorte qu'il peut sortir seul dans la rue. » (obs. XVIII). Un autre malade voyait son spasme disparaître lorsqu'il jouait aux cartes ou aux dés; par contre, la lecture l'augmentait. Les émotions, en général, ont une influence néfaste sur le blépharospasme : les accès deviennent subintrants au cours de l'examen médical : « la colère, la joie, la contrariété, les pleurs » (obs. IX), les rendent plus fréquents. Dans un cas (obs. XVIII), le ma-

lade avait observé que les émotions agréables apportaient plutôt une sédation alors que les émotions tristes, les contrariétés provoquaient les crises. Dans une observation (IV), on signale que le facteur émotionnel était nul.

Les influences pharmacodynamiques n'ont jamais été recherchées systématiquement, et c'est regrettable : de leur étude, on pourrait peut-être tirer quelques renseignements sur le mécanisme physio-pathologique de ces spasmes. On trouve cependant dans les observations quelques résultats. Dans un cas (celui de van Bogaert et Delbeke), « les injections d'hyoscine ont fait disparaître temporairement le blépharospasme; les injections d'atropine et de scopolamine étaient inefficaces ». Dans un autre cas (obs. IX), « les injections de scopolamine, a déclaré la malade, enrayent les accès »; mais est-ce bien là un effet pharmacologique, car l'auteur ajoute : « une injection de 1 cm³ d'eau distillée a réussi parfois à en diminuer la fréquence et l'intensité ; plus tard, il fallut recourir à 2 cm³ ». Dans l'observation XIX, on signale : « l'emploi de la scopolamine et de l'atropine provoque la diminution accentuée des accès, jusqu'à l'arrêt des troubles pour une demi-journée, et même plus; mais, après un certain nombre de jours, il s'établit une habitude au remède qui n'a alors plus d'action sur les spasmes... L'ivresse alcoolique a une action antispasmodique passagère assez nette, de même que l'ivresse provoquée par la *cannabis indica* ». Dans l'observation XVIII, le datura a une influence heureuse. Comme on le voit, ces épreuves pharmaco-dynamiques ne sont pas assez nombreuses, et leurs résultats trop variables pour que l'on puisse, à l'heure actuelle, en tirer une conclusion.

4° ETAT DU SYMPATHIQUE.

Il est classique de trouver des troubles sympathiques dans les syndromes encéphalitiques. Ils ne semblent pas particulièrement fréquents dans le blépharospasme. Ils ne sont signalés que dans une observation (obs. XX), où le malade « se

plaint de bouffées de chaleur remontant vers la face, qui s'accompagnent de rougeur; il transpire abondamment, ses mains sont continuellement moites; il a un dermographisme évident et durable ». De l'exploration du sympathique par les épreuves pharmacodynamiques, nous avons déjà dit ce qu'il en était. L'exploration par les manœuvres mécaniques a été faite aussi peu souvent : nous savons seulement que le malade qui se plaint des troubles sus-cités a un « réflexe pilomoteur très intense et généralisé, facile à produire par le pincement des trapèzes ». Un autre malade (obs. XVIII) avait un « réflexe pilomoteur normal et égal des deux côtés; réflexe oculo-cardiaque : 90 avant la compression, 78 pendant la compression ». Là encore les épreuves sont trop peu nombreuses pour que nous puissions tirer des conclusions sur l'état du sympathique.

5° ETAT MENTAL.

Nous envisagerons ici le rôle de la volonté et le psychisme du malade en dehors et au cours des crises. Le rôle de la volonté dans l'apparition des crises de blépharospasme encéphalitique est un point important à définir : c'est ce qui constitue une des particularités intéressantes de cette affection : nous avons déjà vu que la volonté n'avait aucune action sur l'hémispasme facial périphérique, qu'au contraire elle était toute-puissante contre le tic facial. Son action sur le blépharospasme encéphalitique (comme d'ailleurs sur le spasme facial médian) n'est ni constante ni totale. Dans deux observations (VIII, XVI), son rôle, soit provocateur, soit inhibiteur, est nul. Dans trois autres (XIII, XIX, XX), on note que la volonté du malade ne peut arrêter complètement la crise; par un grand effort, il peut la retarder et en atténuer l'intensité, mais cela pendant peu de temps. Dans deux autres cas (obs. XVI, XVII), c'est le contraire qui se produit : plus le patient fait effort pour inhiber volontairement son trouble moteur, plus le spasme palpébral se renforce. Nous pouvons donc conclure que le rôle de la volonté dans cette affection existe le plus souvent, mais est variable.

Trouve-t-on chez ces malades un état mental spécial comme on en a défini un chez les tiqueurs ? Là encore, les observations que nous avons rassemblées ne montrent pas de facteur constant. Dans 18 d'entre elles, il n'est fait aucune allusion à un état mental particulier, ni pendant la crise, ni en dehors des crises. Dans le cas de blépharospasme rapporté par Chavany (obs. XVII), qui était apparu à la suite d'un traumatisme accidentel, il est noté : « Le psychisme apparaît sain : le malade semble simplement préoccupé, comme tous les accidentés de la voie publique qui sont en instance de procès ». Dans 4 autres observations, le psychisme présentait quelques particularités : ou bien celles-ci existaient avant l'atteinte encéphalitique : elles consistaient en « puérilisme, émotivité excessive, instabilité, de la paresse, une légère débilité psychique » (obs. XX). Le malade de Dreyfus (obs. VI) avait été réformé pendant la guerre pour troubles nerveux fonctionnels. Ou bien elles étaient apparues après la période aiguë de l'encéphalite, comme cela arrive assez souvent : « Le caractère du malade s'était modifié : il était devenu indécis et apathique en même temps qu'un syndrome parkinsonien apparaissait. » (obs. XIII.) Un autre (obs. XIX) était obsédé par des idées absurdes et puériles sans qu'il y ait déficit de l'intelligence.

Ce qui semble rare dans le blépharospasme encéphalitique, c'est un état mental spécial au moment de la crise. Nous avons vu que chez le tiqueur, le mouvement anormal est souvent précédé d'une sensation de besoin, et son exécution suivi de bien-être. Dans des manifestations spasmodiques analogues au blépharospasme et consécutives elles aussi à une atteinte encéphalitique, telles que crises oculogyres ou torticolis, il arrive souvent que les crises s'accompagnent d'un état de frayeur ou d'angoisse extrême, doublé quelquefois d'une absence presque complète de réaction à toute excitation sensitive ou sensorielle. « En état de crise, écrivent van Bogaert et Delbeke, ce malade se trouvant au théâtre ou dans la rue réussit parfois à différer pendant plusieurs heures

l'apparition de spasmes oculogyres, mais cette inhibition s'accompagne d'un tel état d'angoisse qu'il préférerait s'arrêter à l'écart, se recroqueviller sur lui-même, subir la crise et retrouver le calme. » En général, on ne trouve rien de semblable au cours d'une crise de blépharospasme. Le malade en est très gêné puisqu'elle le rend aveugle; de ce fait, il la craint; mais il n'éprouve aucune angoisse, et, si, par un effort de volonté, il arrive à la retarder, il n'en souffre pas. Un cas cependant fait exception et est bien intéressant à ces divers points de vue : il a été observé par van Bogaert et Delbecke, qui en ont fait une analyse précise : nous citons ici même leur observation, puisqu'elle concerne surtout ce chapitre :

NOUVELLE OBSERVATION DE BLÉPHAROTONIE ENCÉPHALITIQUE :

ÉTATS AFFECTIFS ET ÉTATS TONIQUES.

(*Journal de neurologie et psychiatrie*, mai 1926.)

En août 1924, grippe, asthénie, somnolence; durée : dix jours.

En novembre 1924, akinésie avec fatigue.

En janvier 1925, salivation, diminution de l'activité intellectuelle.

Depuis décembre 1924, apparition de blépharospasme double, prédominant à gauche, parfois avec spasme facial tonique; la contracture s'établit lentement comme une reptation, dure deux ou trois minutes, se relâche pour recommencer après une à deux minutes de repos.

Au début, quatre à cinq crises par jour; actuellement, le spasme se maintient presque tout le jour.

Ce blépharospasme disparaît dans l'obscurité; il n'existe pas le matin au réveil, mais une dizaine de minutes après le lever, les crises apparaissent; il est moins intense quand le malade est couché et n'est pas influencé par le froid. L'œil droit reste suffisamment ouvert dès que l'œil gauche est voilé; aussi le malade porte un cache sur l'œil gauche. Dès qu'on enlève le cache de l'œil gauche, la contraction se déclenche dans l'œil droit, et aussi longtemps

que l'œil gauche reste découvert, il est impossible au malade d'ouvrir complètement l'autre œil..

De multiples examens oculaires n'ont rien montré de spécial.

Dans certaines circonstances, le blépharospasme disparaît pendant plusieurs jours, et le malade n'accuse plus aucun trouble. Il a été accusé de pithiatisme; sa famille avait remarqué que, dès qu'il jouait aux cartes, la contracture disparaissait : on en concluait qu'il simulait pour ne point devoir travailler, et que ces spasmes étaient imaginaires, puisque, dès qu'il était au jeu, on les voyait disparaître. Comme il paraissait particulièrement « obnubilé » après ces longues parties de cartes, ses parents le surveillèrent étroitement pour savoir s'il ne s'enivrait pas pendant le jeu. On ne découvrit rien d'anormal.

Les spasmes disparaissent aussi pendant une partie de dés passionnante. Par contre, ils augmentent par la lecture, la fatigue et l'émotion.

Ce jeune homme présente donc un état akinétique avec crises de blépharotonie double : ces spasmes n'existent que pendant le jour, disparaissent dans le décubitus dorsal; ils sont dissymétriques, apparaissent plus fréquemment à l'effort et à la fatigue. Les spasmes disparaissent spontanément pendant plusieurs heures à l'occasion du jeu de cartes ou de dés : « Je maintiens l'œil ouvert aussi longtemps que je veux... mais alors, quand je me lève, le jeu terminé, je me sens tout à fait abruti et comme ivre; je comprends tout, mais je ne suis sûr de rien... je suis à ce moment inquiet de tout; je vais voir vingt fois si la porte a été verrouillée, je me rends compte que c'est ridicule, qu'elle est fermée; mais, pour calmer mes angoisses, je vais voir, je vérifie les serrures, les fenêtres, je sors les cendres du poêle pour m'assurer qu'il est bien éteint... je suis tout à fait étonné et je reste parfois plusieurs minutes à penser aux mêmes choses, à fixer les mêmes objets, comme un homme qui rêverait éveillé.

» Cet état d'étonnement, d'absence, d'inquiétude, n'existe qu'après le jeu; pendant le jeu, je me sens comme si jamais je n'avais été malade; je joue très bien, mes yeux sont parfaitement mobiles et souples; quand je cesse de jouer, après quelques minutes,

je me retrouve dans cet état de saisissement et de stupéfaction de quelqu'un qu'on aurait tiré trop brusquement d'un profond sommeil; c'est ce qui fait croire que, chez moi, je buvais; cet état est si désagréable que je renonce aux jeux que j'aimais, pour ne pas l'éprouver; j'aime mieux conserver mon clignement. » Après un quart d'heure, les crises réapparaissent, tout s'améliore à ce moment et « il se retrouve ». Les injections d'hyoscine ont fait disparaître temporairement le blépharospasme; les injections d'atropine et de scopolamine étaient inefficaces.

Rien dans l'histoire de ce malade ne montre une constitution mentale de tiqueur. La suppression pharmacologique (hyoscine) ou spontanée du blépharospasme ne crée pas ce très curieux état qui devrait réapparaître dans ces conditions, si la disparition du tic suffisait à favoriser son développement.

6° EXAMENS ÉLECTRIQUES.

Les examens électriques classiques du nerf facial et des muscles qui en dépendent, n'ont été pratiqués que dans trois cas : ils n'ont montré aucun trouble des réactions.

Quant aux recherches chronaxiques, elles n'ont été faites qu'une fois (obs. XVIII) : « La chronaxie de l'orbiculaire des paupières est augmentée des deux côtés (0,50 pour la gauche, 0,70 pour la droite — où le spasme est plus marqué — la normale étant de 0,30). Les chronaxies du tronc du nerf facial et de sa branche supérieure sont normales. Notons que l'on a pratiqué l'alcoolisation des nerfs orbitaires, il y a deux ans, ce qui peut-être est à l'origine des modifications de la chronaxie constatées actuellement. Dans les cas de paraspasme où la chronaxie a été recherchée (Rathery et Sigwald), elle s'est en effet montrée normale. » Nous devons signaler que Cantonnet et Vincent donnent comme limites normales de la chronaxie de l'orbiculaire palpébral 0,48 à 0,72 : ce serait les muscles abaisseurs des traits qui auraient une chronaxie variant de 0,24 à 0,36. D'après eux, donc, les chronaxies de l'observation XVIII seraient normales. Nous ne pouvons donc conclure. D'après les travaux de Bourguignon;

un muscle hypertonique dans un syndrome parkinsonien encéphalitique a sa chronaxie diminuée au point moteur, tandis que le nerf de ce muscle a la sienne augmentée. S'il y a myoclonie, la chronaxie est normale; lorsque la myoclonie cesse, la chronaxie diminue.

C. — Evolution et Pronostic.

L'évolution du blépharospasme encéphalitique se fait le plus souvent vers l'aggravation. Il commence par être clonique, ne se manifeste au début que par des mouvements de clignement plus fréquents et gêne alors peu le malade. Puis la fermeture devient tonique : 4 à 5 fois par jour, les yeux se ferment pendant quelques secondes; les crises augmentent de fréquence et d'intensité; le geste antagoniste devient plus compliqué, puis perd son effet inhibiteur. Dans deux cas, le blépharospasme est devenu constant et intense, faisant du malade un aveugle. Cette évolution est généralement progressive : elle ne procède pas par à-coups, quoique, dans quelques cas, des poussées évolutives de l'encéphalite, caractérisées par de la somnolence, de la diplopie, des mouvements choréïques, etc., aient provoqué une aggravation plus rapide. L'évolution dure de quelques mois à deux ou trois ans.

Le pronostic fonctionnel de l'affection est donc grave : progressivement le malade est gêné dans son travail, puis il ne peut sortir de chez lui sans être accompagné par crainte d'une crise qui le rendrait temporairement aveugle. Enfin, la cécité peut devenir constante. Si le malade est déjà parkinsonien, il n'est pas seulement « cloué sur un fauteuil, incapable de se mouvoir, mais encore privé de la vue de ce qui se passe autour de lui ». Jamais on n'a signalé que ces malades soient poussés au suicide par l'infirmité due à leur affection. Le pronostic *quoad vitam* est donc bon. Cependant, le blépharospasme survenant chez un homme qui a eu une encéphalite, devra toujours faire craindre le réveil du mal, qui, selon l'expression d'Achard, « ne fait que couvrir sous la cendre ». On devra s'en souvenir quand on fixera le traitement.

PHYSIO-PATHOLOGIE ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le malade de van Bogaert et Delbeke a été, disent-ils, accusé de pithiatisme. N'est-ce pas le diagnostic qui aurait été porté à la fin du xix^e siècle, non seulement sur ce malade, mais sur tous ceux dont nous donnons les observations ? En 1925 encore, dans la discussion qui suivit la présentation du cas de Dreyfus, Duverger supposait que, chez ce malade, il y avait un syndrome parkinsonien plus un élément psychique qui était cause du blépharospasme. Il faisait de celui-ci un trouble psycho-moteur.

C'est qu'en effet, il y a de nombreux points de ressemblances entre les spasmes hystériques et ces blépharospasmes encéphalitiques. Comme eux, ils ne possèdent aucun caractère intrinsèque objectif que la volonté soit impuissante à reproduire, tel qu'il en existe dans le spasme cortical et dans l'hémispasme périphérique. Les déformations sont susceptibles d'être reproduites volontairement avec une exactitude plus ou moins grande : le territoire de ces spasmes est d'ordre fonctionnel et non morphologique : il peut déborder celui du facial. L'occlusion des paupières se produit au moment même où le malade se propose de les écarter, et même leur fermeture dure tant qu'il désire ardemment les ouvrir : n'a-t-on pas soutenu longtemps que c'était là un caractère très important des phénomènes d'origine psychique ? Comme ceux-ci, la fréquence et l'intensité des spasmes présentent des variations nyctémérales; ils cessent pendant le sommeil; ils sont sensibles aux facteurs affectifs, améliorés par les émotions agréables, aggravés par les contrariétés. Enfin,

manifestations hystériques et blépharospasmes encéphalitiques sont souvent accompagnés d'un cortège de signes d'ordre neuro-végétatif : bouffées de chaleur, rougeur de la face, transpirations, etc.

L'encéphalite épidémique chronique présente d'ailleurs d'autres manifestations qui ressemblent étrangement à celles que l'on avait décrites dans le cadre de l'hystérie : ce sont surtout les crises oculogyres, le torticolis spasmodique, les spasmes de torsion. Leur topographie plus étendue, l'absence à ce niveau d'autres manifestations pathologiques qui posent un diagnostic difficile, la possession de documents anatomo-pathologiques, ont permis de les mieux étudier; les tests neuro-végétatifs ont été plus souvent recherchés; de cette étude minutieuse sont nées deux écoles dont nous dirons rapidement les théories; car ce qui a été constaté pour les crises oculogyres, vaut pour le blépharospasme encéphalitique que nous ne pouvons aussi bien analyser. La première école, inspirée par Marinesco et ses élèves, conclut à la similitude de ces manifestations hystériques et encéphalitiques, non pas certes pour faire de ces dernières des phénomènes d'ordre psychique, mais pour attribuer à l'hystérie un substratum organique : « Il ne faut pas se demander, écrivent van Bogaert et Delbeke, si les crises oculogyres sont des épiphénomènes d'origine subjective ou pithiatique chez des encéphalitiques, mais bien ce que peuvent nous apprendre au point de vue des névroses l'analyse des influences psychiques sur des symptômes authentiquement organiques comme les crises oculogyres. » L'école de Babinski, au contraire, prétend qu'on ne peut pas assimiler les manifestations hystériques aux syndromes extra-pyramidaux connus en neurologie. « Nous avons acquis la conviction, dit Baruk au Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France à Bruxelles en 1933, qu'il est possible de séparer en clinique les signes de la série extra-pyramidale des signes de la série psychomotrice... Elle est fondée notamment en ce qui concerne la série psychomotrice, sur l'existence d'une contraction rappelant la contraction

volontaire au lieu d'une contracture, sur l'absence de vraies perturbations des réflexes de posture, d'attitude et d'équilibration, sur l'absence de l'action élective de la scopolamine (épreuve de Delmas-Marsalet). Les interréactions motrices et psychiques sont souvent inverses dans les deux cas : dans la série psychomotrice, la mise en tension, le réveil ou l'invigoration psychique, peuvent amener une rétrocession soit partielle (catatonie), soit complète (pithiatisme) des troubles moteurs; au contraire, dans la série extrapyramidale, la mise en tension volontaire provoque souvent un grand renforcement de la contracture... Enfin les quelques modifications obtenues passagèrement par la psychothérapie ou la rééducation dans certains syndromes extrapyramidaux ne sont nullement comparables à l'action immédiate et impressionnante de ces facteurs thérapeutiques de l'hystérie. Nous ne pensons donc pas qu'on puisse soutenir l'assimilation de l'hystérie et des syndromes liés aux lésions anatomiques de la voie extrapyramidale. »

Telles sont les deux façons de comprendre les liens qui peuvent exister entre l'hystérie et certaines manifestations encéphalitiques, en particulier le blépharospasme : elles nous permettent d'affirmer que celles-ci ne sont pas des manifestations d'ordre psychique surajoutées à des troubles de nature organique comme le syndrome parkinsonien, mais que ces blépharospasmes sont eux-mêmes de nature organique.

Mais où siègent ces troubles organiques, de quelle nature sont-ils, quelle est leur physio-pathologie?

Nous ne pouvons qu'émettre des hypothèses : les constatations nécropsiques nous manquent. Puisque les lésions de l'encéphalite épidémique ont une prédilection marquée pour le mésocéphale, il est logique de penser que celles du blépharospasme siègent là. Roger parle d'une atteinte diffuse de la région pédonculaire et sous-thalamique, Chavany, de lésions centrales sus-nucléaires; Laignel-Lavastine, de troubles au niveau de la région thalamique ou sous-thalamique. Aucun de ces auteurs ne précise la physiopathologie de ces lésions.

Nous avons dit que le blépharospasme s'accompagnait de troubles neuro-végétatifs. Il était donc encore logique de penser que le blépharospasme pouvait être dû à des lésions des centres neuro-végétatifs et plus spécialement sympathiques, d'autant plus qu'il existe de tels centres dans cette même région hypothalamique. Sicard est le premier à avoir émis cette hypothèse. Plusieurs faits plaident en faveur de celle-ci. Le sympathique intervient dans la tonicité palpébrale (signe de Graefe dans la maladie de Basedow). Selon Laignel-Lavastine, le blépharospasme subirait l'influence des excitations vagues (émotion, soleil, lune, etc.). Les substances vagotropes auraient aussi, d'après lui, un rôle inhibiteur. Euzière, Viallefont, Castagné et Lafon ont publié six observations de malades rhumatisants chroniques atteints soit de spasme facial bilatéral, soit d'hémispasme facial avec syndrome cervical postérieur caractérisé par céphalée, vertiges, hypoacousie, bourdonnements d'oreille, angoisse, etc. Ils concluent que l'irritation du nerf vertébral par les déformations rhumatismales provoquerait une ischémie au niveau du nerf facial et de son noyau moteur. Il existe aussi une observation de Pascheff intéressante à ce point de vue : sa malade, âgée de 30 ans, présentait un spasme palpébral gauche unilatéral incomplet, apparaissant chaque fois qu'elle penchait son buste en avant : l'examen révélait une dystonie du système sympathique surtout prononcée à gauche : une compression exercée dans la région cervicale du côté gauche provoquait le même blépharospasme qui disparaissait avec la cessation de la compression. L'encéphalite épidémique ne provoquerait-elle pas dans certains cas la formation d'une épine irritative, excitant le sympathique ? Il faut ajouter que, dans un cas observé par Cantonnet et Vincent (obs. V), la résection totale du cordon du sympathique cervical n'a modifié en aucune façon le spasme palpébral.

Selon une hypothèse émise par Babinski et Foix au sujet d'un cas de myoclonie faciale à localisation inférieure, le mouvement rythmique serait dû à la qualité de lésions produi-

tes par le virus spécial de la maladie plus qu'à sa localisation : « Dans la poliomyélite des chiens, il y a mouvement rythmique, tandis que dans la poliomyélite humaine, il n'y a pas de mouvements pathologiques : des lésions de même siège, mais produites par un virus différent (et par conséquent d'intensité différente bien que d'aspect analogue), se traduisent par des symptômes différents : myoclonie rythmique dans un cas, paralysie complète dans l'autre. »

Nous devons retenir également une suggestion de Cantonnet et Vincent, reprise dans la discussion de leur rapport par Abadie : « Peut-être, d'ailleurs, la question est-elle plus complexe et se pose-t-elle d'une autre façon ? Nous raisonnons trop souvent comme s'il ne pouvait exister de troubles nerveux importants sans lésions décelables par nos moyens ou non. Ne connaît-on pas de troubles nerveux très importants sans lésions évidentes : le tétanos, la tétanie ? Nous rappelons à ce sujet que certains spasmes encéphaliques ressemblent par plus d'un caractère aux spasmes de la tétanie », et ils citent le cas d'une de leurs malades qui avait subi l'ablation complète de l'appareil thyro-parathyroïdien et qui présentait deux ans après, un état de raideur diffuse des muscles des quatre membres et du cou avec sensations de crampes : de temps à autre apparaissaient chez elle des crises spasmodiques paroxystiques qui affectaient en particulier la face. L'existence de blépharospasmes, relevant uniquement de la contraction propre de la fibre musculaire sous une influence humorale, expliquerait en particulier, d'après Abadie, le fait que chez une malade de Sicard la section des deux troncs des nerfs faciaux fût impuissante à supprimer complètement les contractures des orbiculaires. Mais est-ce que de pareils troubles humoraux se trouvent dans l'encéphalite épidémique ?

DIAGNOSTIC

Le diagnostic du blépharospasme encéphalitique se pose d'abord avec les autres spasmes palpébraux : nous avons déjà défini les caractères de ceux-ci : pour éviter des redites inutiles, c'est très rapidement que nous donnerons les éléments de ce diagnostic avec :

1° Le spasme cortical : contractions toniques, puis cloniques, bilatérales mais non symétriques (un côté étant plus atteint que l'autre), surtout la succession rapide des contractions;

2° L'hémispasme facial périphérique : contractions unilatérales, limitées au territoire du facial, brusques, déformantes et paradoxales, non influencées par les facteurs psychiques, persistant souvent pendant le sommeil, quelquefois postparalytiques;

3° Le tic douloureux de la face : contractions unilatérales, liées à la douleur;

4° Les tics : contractions uni ou bilatérales, synergiques, à type fonctionnel, apparaissant chez un sujet atteint d'un état mental particulier et surtout guérissables par la psychothérapie;

5° Les mouvements choréiques : contractions spontanées, involontaires, irrégulières, arythmiques, désordonnées, imprévues, contradictoires.

6° Le spasme facial médian. Nous insisterons plus sur ce diagnostic. Y a-t-il en réalité des différences cliniques entre le spasme facial médian de Meige et le blépharospasme bilatéral encéphalitique ?

La plupart des auteurs répondent : non. Il suffit de relire

la description de Meige pour se convaincre que tous les caractères cliniques qu'il énumère se retrouvent dans les observations de blépharospasme encéphalitique que nous avons étudiées et que celles-ci n'en apportent pas de nouveaux.

Cependant Crouzon, Christophe et Gaucher veulent différencier (cliniquement s'entend) le paraspasme facial idiopathique et les spasmes faciaux bilatéraux encéphalitiques : ils leur attribuent les caractères différentiels suivants :

a) Pour le paraspasme idiopathique : « début par des contractions des paupières avec mouvements spasmodiques d'occlusion des yeux », « mouvements symétriques faits de secousses rapides réalisant peu à peu l'occlusion des paupières ». Nous avons vu qu'il existait des spasmes tonico-cloniques d'origine encéphalitique, témoin les observations IX, XVI, XVII, XIX : « extension ultérieure à d'autres muscles de la face, modification de ces mouvements sous l'influence du repos, de la position couchée, disparition pendant le sommeil, exagération à l'occasion de la marche ». Tous ces caractères, nous les avons trouvés dans le blépharospasme encéphalitique.

b) Pour les spasmes faciaux bilatéraux encéphalitiques : « ils réalisent, disent-ils, une contraction tonique, symétrique, lente, énergique, qui s'exagère peu à peu jusqu'à l'occlusion forcée des paupières ». Nous venons de signaler que ce n'est pas un caractère général des blépharospasmes encéphalitiques, mais nous n'avons pas trouvé de spasme facial médian idiopathique se présentant sous cette forme : tous comportent la « contracture frémissante » de Meige. Crouzon, Christophe et Gaucher ajoutent : « ils ne cessent pas en position couchée ». L'observation XXI prouve le contraire. « Le sommeil a peu d'influence. » Tous les auteurs notent qu'il les fait disparaître.

Nous ne croyons donc pas qu'on puisse différencier cliniquement le spasme facial médian et le blépharospasme encéphalitique : il y a là un même syndrome qui peut appa-

raître dans des conditions étiologiques différentes. On a signalé sa présence dans un syndrome pseudo-bulbaire (Souques, Castéran et Baruk), dans une sclérose latérale amyotrophique (Dereux), dans un syndrome parkinsonien post-traumatique (Souques et Blamoutier). Heuyer et Mme Roudinesco, Tage Christiansen et Henning Roenne, Souques et Blamoutier l'ont observé chez des gens âgés de plus de 60 ans et atteints de maladie de Parkinson : on est en droit de se demander, comme ces deux derniers auteurs : « Y a-t-il eu chez ces hommes une encéphalite épidémique ayant laissé comme séquelle le complexe morbide en question ? On ne trouve rien dans les antécédents qui permettent d'étayer une telle hypothèse, mais la chose reste possible. »

Le diagnostic de l'encéphalite épidémique dans les observations que nous avons rassemblées est plus ou moins évident. Il n'y a aucun doute pour les observations II à XXI; dans les suivantes (XXI à XXIV), l'atteinte encéphalitique ne s'est manifestée que par un état grippal avec somnolence ou une diplopie passagère. On peut penser qu'il est des cas où, plus légers encore, ces signes passent inaperçus, et attribuer ainsi à une atteinte encéphalitique des cas de blépharospasme bilatéral, ne s'accompagnant d'aucun autre signe neurologique, survenant chez des sujets jeunes sans antécédents d'aucune sorte (ni infectieux, ni spécifique), comme en ont signalé Dreyfus, Terrien, Schaeffer et Blum. Peut-on attribuer aussi à une étiologie encéphalitique les cas de spasme facial médian survenant chez des gens âgés, ce qui est le cas des premières descriptions de Meige, puis d'autres nombreux auteurs tels que Sicard et Haguénau, Roger et Crémieux, Haguénau et Dreyfus, etc. ? Il ne le semble pas, pas plus qu'on attribue à l'encéphalite tous les cas de maladie de Parkinson sénile. Nous n'aurons de certitude dans tous ces cas que lorsque nous posséderons un test biologique ou autre de l'encéphalite épidémique. C'est bien encore ce test qui nous manque pour apprécier les faits que nous allons signaler maintenant.

Nous avons eu l'attention attirée par certains cas de blépharospasme annonciateur d'une paralysie faciale du type périphérique, véritable blépharospasme préparalytique : la difficulté de classer ces faits, surtout d'un point de vue étiologique, nous a incité à les détacher de la description d'ensemble du blépharospasme encéphalitique pour replacer la discussion dans le paragraphe du diagnostic.

Un exemple typique de cette catégorie de secousses cloniques préparalytiques nous est fourni par l'observation suivante, que nous devons à l'obligeance du Docteur Delmas-Marsalet :

Mme J..., 59 ans; vient consulter le Docteur Delmas-Marsalet le 30 septembre 1933 parce qu'elle présente ceci : le 29 septembre, dans la matinée, elle aurait éprouvé une céphalée assez violente, plus particulièrement localisée du côté gauche de la tête. En même temps seraient apparues de petites secousses musculaires qui secouaient les paupières gauches, « comme dans le clignement », dit la malade. Le 30 septembre, à son réveil, la malade s'étant regardée dans la glace, constate que sa bouche est de travers. Examinée dans l'après-midi du même jour, la malade présente une paralysie faciale gauche du type périphérique, intéressant également les deux branches avec signe de Ch. Bell positif; abolition à gauche du réflexe naso-palpébral; la malade ne se plaint pas de douleurs; il n'existe aucun trouble sensitif dans le territoire du trijumeau ou dans le territoire de Ramsay-Hunt de l'oreille gauche. Les autres nerfs crâniens ne montrent aucune atteinte. On ne note, au niveau des membres, aucune modification motrice sensitive ou réflexe. Le fond d'œil est normal.

La malade est soumise à un traitement par injection quotidienne intraveineuse d'Iodaseptine salicylée.

Le 11 octobre 1933, la malade est examinée à nouveau : sa paralysie faciale a nettement diminué, mais elle se plaint de douleurs à caractères névralgiques dans le domaine du trijumeau gauche sans que l'on note de troubles objectifs de sensibilité à ce niveau. En outre, il existe une petite adénopathie sous-angulo-maxillaire gauche. On continue le même traitement.

Le 22 décembre 1933, la paralysie faciale est guérie; il n'y a plus de douleurs de l'hémiface gauche, mais une certaine sensibilité à la pression. Pendant dix mois, la guérison demeure acquise, lorsque, le 5 octobre 1934, la malade refait à nouveau un peu de parésie faciale gauche, qui disparaît en quelques jours et ne s'est plus reproduite jusqu'en septembre 1935, date du dernier examen.

Tout dernièrement, dans le service de M. le Professeur Abadie, nous avons observé de même une diplégie faciale dont l'apparition avait été précédée de petites secousses musculaires dans l'orbiculaire palpébral. M. le Professeur Sabrazès a vu un cas semblable dans son service. En octobre 1934, dans un article sur *Quelques cas de paralysies multiples extensives et curables de nerfs crâniens : polio-encéphalite subaiguë à virus neurotrope probable*, Garcin et Renard signalaient dans une de leurs six observations : « Il apparaît en peu de jours une paralysie faciale gauche précédée de frémissements et de fibrillations musculaires de l'hémiface gauche. »

Au sujet de ces observations peut s'instaurer la double discussion suivante :

1° Une discussion sur le diagnostic topographique de la lésion. En dehors des autres symptômes classiques, le blépharospasme préparalytique peut-il être, dans ces cas, élevé au niveau d'un élément de diagnostic différentiel entre les paralysies par atteinte du nerf facial et les paralysies par atteinte des noyaux. On peut étayer cette hypothèse sur les arguments suivants. Si l'irritation avait porté directement sur le nerf, c'est toute l'hémiface qui aurait été animée de secousses cloniques, alors que l'irritation nucléaire explique plus facilement leur localisation à l'orbiculaire palpébral ou à un nombre restreint de muscles. Dans l'observation de Garcin, il y avait atteinte simultanée d'autres nerfs crâniens (trijumeau, auditif, hypoglosse). Dans celles des Professeurs Abadie ou Sabrazès, la diplégie faciale s'accompagnait de paralysies

poliomyélitiques. Il est bien connu aussi qu'une infection nucléaire peut donner lieu à l'apparition de myoclonies; nous avons déjà signalé la théorie de Babinski et Foix, d'après laquelle c'est plus la qualité du virus que sa localisation qui est en cause dans la production de secousses musculaires.

2° Le second point de la discussion porte sur la nature étiologique de ces manifestations : on peut suspecter le virus de la maladie de Heine Medin, celui de l'encéphalomyélite de Cruchet et von Economo, ou tout autre virus neurotrope (le virus zostérien, par exemple). Nous pensons plus volontiers à celui de l'encéphalite épidémique qu'aux autres. Les myoclonies sont exceptionnelles dans la maladie de Heine Médin, alors que les manifestations spasmodiques sont particulièrement fréquentes dans celle de Cruchet et von Economo.

Ce ne sont que des hypothèses que nous émettons, mais nous voulions attirer l'attention sur ces faits, qui pourraient faire l'objet d'études ultérieures.

TRAITEMENT

« Le traitement du blépharospasme encéphalitique reste à trouver », disaient Cantonnet et Vincent dans leur rapport de 1923. Depuis, nous n'avons pas fait de progrès : le problème thérapeutique reste entier. Pour le résoudre, nous ne pouvons, en effet, nous appuyer sur des données pathogéniques, puisque celles-ci ne sont encore que de nébuleuses hypothèses. La rééducation, la psychothérapie, ne donnent aucun résultat, comme on pouvait le prévoir, puisque ce spasme palpébral n'est ni un tic ni une manifestation pithiatique. Comme certains auteurs pensaient à une action du sympathique, Cantonnet et Vincent ont fait pratiquer chez un de leurs malades, par de Martel, la résection du sympathique cervical du ganglion cervical supérieur au ganglion étoilé inclusivement. Le blépharospasme persista aussi intense qu'avant l'intervention. Actuellement, on s'en tient, au point de vue médicamenteux, à la thérapeutique habituelle du syndrome parkinsonien encéphalitique, pour le combattre s'il affecte déjà le malade, pour en prévenir l'apparition dans le cas contraire : elle sera donc d'abord anti-infectieuse : on fera au malade des injections (intraveineuses) de salicylate de soude, d'uroformine, de septicémie, d'arsylène, etc. On y joindra une médication sédative : on essayera successivement le datura, la scopolamine, l'atropine, l'hyoscine, le gardénal. Chavany donnait aussi de l'iodure de sodium (en injection intraveineuse quotidienne de 100 cm³ d'une solution à 5 p. 100); il faisait faire également de l'ionisation calcique transcérébrale (12 séances, à raison de 3 par semaine); son malade en a tiré grand profit : le spasme palpébral ne se déclenchait plus

que lorsque le malade toussait ou se mouchait. Beppino Disertori préconise des applications bilatérales de röntgenthérapie profonde sur les régions strio-méso-céphaliques. Cette thérapeutique aurait donné des résultats à Betson dans bien des cas de parkinsonisme encéphalitique. Paulian aurait obtenu une amélioration de l'état de ses malades par l'auto-sérothérapie rachidienne.

Dans la majorité des cas, cette médication générale n'a pas d'effet ou a peu d'effet sur les spasmes palpébraux. Cependant, elle doit être tentée, ne serait-ce que pour essayer d'arrêter l'évolution de l'encéphalite épidémique.

Que faire localement ?

On pense immédiatement à l'alcoolisation du nerf facial, méthode qui donne de bons résultats dans l'hémispasme facial périphérique.

Roger, Chavany, Laignel-Lavastine, Dreyfus, notent que, dans les cas de blépharospasmes encéphalitiques qu'ils ont observé, l'alcoolisation du facial n'a donné aucun résultat ou que l'amélioration a été éphémère. Cependant, cette année, Alajouanine et Thurel ont signalé qu'ils ont traité ainsi 3 malades atteints de spasme facial médian (dont 2 encéphalitiques) et que les résultats ont été aussi durables que pour l'hémispasme périphérique. « Il est impossible, disent-ils, de donner une technique précise. On enfonce l'aiguille à 1 centimètre au-dessous de l'arcade zygomatique et à 2 centimètres en avant du conduit auditif externe en direction du bord postérieur de la branche montante du maxillaire inférieur, mais sans jamais le dépasser : on procède par tâtonnements successifs, en pénétrant plus ou moins profondément et en changeant de direction : à chaque fois, on injecte quelques gouttes d'alcool et on explore ensuite la motilité faciale. La parésie de l'orbiculaire des paupières indique que la branche supérieure du facial est atteinte : une parésie même légère suffit à faire disparaître le spasme. » Naturellement cette alcoolisation doit être bilatérale. Quand les troubles commencent à réapparaître, sans attendre que le spasme

ait retrouvé son intensité première (tous les six mois environ, disent-ils), on fait une nouvelle alcoolisation, et ceci est possible plusieurs fois de suite, sans aucune conséquence locale.

Aux malades qui ne voudraient pas subir cette alcoolisation ou à ceux qui n'en auraient tiré aucun profit, on conseillera enfin un traitement orthopédique, qui consiste à relever par un moyen quelconque la paupière supérieure. Le malade pourra d'ailleurs en avoir trouvé un lui-même, tel que le port d'un béret basque bien enfoncé sur le front ou d'un simple élastique qui passe sous les arcades sourcillières et fait le tour de la tête. Sicard et Haguénau ont eu l'idée d'empêcher mécaniquement l'occlusion des paupières par le port de lunettes spéciales, pourvues d'un dispositif ingénieux : celles-ci sont dotées d'un ressort à boudin léger et souple, à convexité supérieure, qui refoule et maintient la paupière supérieure au-dessous du plafond orbitaire. L'utilité de ces lunettes a été signalée par bien des auteurs : Plus simplement encore, on conseillera au malade de porter au dehors des lunettes d'automobilistes avec des verres foncés pour les protéger contre le vent et la lumière, qui constituent souvent les principales causes déclenchantes du blépharospasme.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I.

(PAULIAN, *Paris, médical*, nov. 1925.)

Troubles oculaires paradoxaux au cours des séquelles de l'encéphalite léthargique et du parkinsonisme.

Un de nos malades, R... (I.), âgé de 20 ans, atteint de parkinsonisme, est reçu dans mon service le 4 novembre 1924 en présentant, en dehors de l'infirmité ci-dessous signalée, encore un état somnolent, hémispasme buccal, tremblement de la main droite et clignement fréquent.

En avril 1924, il eut l'encéphalite léthargique, et c'est deux semaines plus tard qu'apparurent une respiration bruyante et rapide, troubles de la vue et tremblements des doigts de la main droite.

Examiné dans mon service, il présentait : légère exophtalmie et strabisme interne de l'œil droit, nystagmus vertical et latéral des globes oculaires; pupilles égales, réagissant assez bien à la lumière, faiblement à l'accommodation; légère asymétrie faciale. Les paupières sont animées de temps en temps par des salves de clignements involontaires qui durent parfois une minute et en comptant jusqu'à 80 (par minute). Puis, tout d'un coup, les paupières cessent de cligner pendant plusieurs minutes et les larmes sont sécrétées en abondance, surtout à gauche. La commissure buccale est déviée à droite et en haut, et l'orbiculaire des lèvres est propulsé en avant et à droite par des mouvements rythmiques et correspondant exactement avec ceux du clignement (80 par minute). Au membre supérieur droit, les doigts légèrement fléchis

dans la main sont animés aussi par des salves de flexion pareilles comme fréquence et chronotropie à celle des lèvres et des paupières. Pouls, 112; respiration, 52; salivation abondante. On commence le traitement par le salicylate de soude intraveineux (5 cm³ de la solution de 2 p. 100) et, une fois par semaine, l'autosérothérapie rachidienne. Le traitement terminé, il quitte l'hôpital presque guéri : les phénomènes oculaires avaient complètement cessé; il lui resta de fins et très légers tremblements des doigts de la main droite.

OBSERVATION II.

(TEULIÈRES et BEAUVIEUX, *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*, 1931, p. 349.)

Manifestations oculaires tardives dans l'encéphalite épidémique.

Mlle P... (Angèle), 36 ans, de Gujan-Mestras. Encéphalite épidémique il y a dix ans, soignée par les Docteurs Panbrun et Lataillade, plus tard par les Professeurs Abadie et Cruchet, puis par le Professeur Teulières.

Spasme des paupières durant de quelques secondes à dix minutes, rarement plus, survenant brusquement au milieu d'une conversation, en traversant une rue, sans raison appréciable. Pas de douleurs.

Pupilles O. D. et O. G. à réflexes à peu près abolis. Strabisme divergent de l'œil droit. Diplopie tantôt homonyme, tantôt croisée. Secousses nystagmiformes dans les positions extrêmes du regard.

OBSERVATION III.

(TEULIÈRES et BEAUVIEUX, *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*, 1931, p. 349.)

Manifestations oculaires tardives dans l'encéphalite épidémique.

B... (M.), 43 ans (Beauvieux et Delmas-Marsalet). Encéphalite épidémique il y a sept ans. Léger syndrome bradykinétique : raideur des mouvements, tremblement parkinsonien imperceptible.

A l'état normal, tremblement fibrillaire de l'orbiculaire. L'exposition à une lumière vive déclenche aussitôt une série de clignements involontaires, qui durent une dizaine de secondes et s'atténuent peu à peu ou volontairement par la pression des doigts sur les paupières. Ce phénomène se répète plusieurs fois par jour et devient de plus en plus fréquent.

OBSERVATION IV.

(PAPASTRATIGAKIS, *Revue neurologique*, 1922, p. 1019.)

Spasme palpébral chez un parkinsonien postencéphalitique.

Il s'agit d'un jeune malade de 24 ans que j'ai présenté, le 12 février 1922, à la Société médicale d'Athènes, qui était atteint d'un parkinsonisme postencéphalitique typique. Ce malade, que je suis depuis un an, a eu son encéphalite en janvier 1920, sous sa forme classique, qui a duré vingt-cinq jours, pendant lesquels il présentait de la léthargie, de la diplopie et de la fièvre. C'est au déclin de cette période aiguë qu'un syndrome parkinsonien s'est installé, caractérisé tout d'abord par un état d'hypertonie musculaire, une perte des mouvements automatiques, une sialorrhée abondante, un tremblement du membre supérieur gauche non parkinsonien et des troubles de la parole. Petit à petit, tremblement et sialorrhée ont diminué jusqu'au point de disparaître complètement. Mais, par contre, depuis six mois environ, le malade a commencé par remarquer qu'il ne pouvait pas facilement ouvrir les paupières, qui se contracturaient dès qu'il les fermait. La durée de cette contracture dépassait parfois trente secondes. Ce symptôme persiste encore actuellement, représentant le seul signe oculaire de son état présent. Ce malade présente en plus une contracture quasi permanente des muscles frontaux. Il n'y a rien d'analogue du côté des autres muscles de la face ou du cou. C'est un spasme strictement localisé aux paupières. La position de la tête n'exerce aucune influence, pas plus que les incitations psychiques ou les émotions. Le spasme alterne parfois seulement avec un tremblement palpébral assez rapide et d'une durée à peu près égale à celle de la contracture.

OBSERVATION V.

(CANTONNET et VINCENT, *Bul. Soc. d'opht. de Paris*, nov. 1925.)

Blépharospasme dans le syndrome parkinsonien postencéphalitique.

E... (Th.)⁸, homme de 32 ans; encéphalite léthargique en 1920. Hypersomnie, paralysie oculaire, fièvre. Quelques mois après s'installe la raideur. Disparition des mouvements automatiques. Diminution de l'amplitude et de la vitesse des mouvements volontaires avec leur répétition. Hypertonie provoquée du jambier antérieur. Tétanos faradique provoqué du trapèze. Progressivement, il devient un grand parkinsonien avec raideur excessive, mais sans tremblement.

Actuellement (juin 1925), facies typique : figure sans rides, sans expression, immobile, bouche entr'ouverte laissant s'écouler la salive. Tête infléchie sur le tronc, tronc courbé en avant. Membres supérieurs rigides; avant-bras en demi-flexion, attitude de la main caractéristique. Phénomène de la roue dentée. Impossibilité de porter un aliment à la bouche; la main qui tient l'objet reste immobilisée à quelque distance des lèvres. Membres inférieurs collés l'un contre l'autre, légèrement fléchis, alors que le pied est fortement étendu sur la jambe en équinisme et ne prend contact avec le sol que par la pointe. Station debout et marche quasi impossible sans aide. E... est confiné au lit ou dans un fauteuil. Il reste ainsi presque tout le jour, immobile, figé, muet.

Depuis janvier 1925, à de certains moments, ses deux paupières se ferment, et il passe de longues heures les yeux clos. L'occlusion des yeux est énergique, si l'on en juge par les plis qui rident la paupière supérieure et la peau de l'angle palpébral externe. La tête du sourcil est abaissée; pas de pli nasal médian, pas de plis frontaux. Le malade ne peut volontairement dessiller les paupières; comme il ne peut porter les doigts à son visage, il lui faut attendre que spontanément l'orbiculaire se décontracte ou qu'une main secourable lui vienne en aide. Encore les tentatives d'écartement des paupières ne font-elles souvent qu'augmenter le spasme. Le réflexe de clignement est exagéré. Quand on approche un objet

de l'un des globes, on détermine des deux côtés un vif mouvement d'adduction des paupières, qui va souvent jusqu'à l'occlusion persistante des yeux. Ainsi E... n'est pas seulement cloué sur le fauteuil, incapable de se mouvoir, mais encore privé de la vue de ce qui se passe autour de lui.

On peut dire que tous ou presque tous les traitements médicalementeux et physiques connus ont été appliqués à ce malade. En ces derniers mois (début de 1925), suppliant qu'on tente quelque chose pour lui, on se résolut à pratiquer l'ablation du sympathique cervical. En mai, de Martel pratiqua la résection du sympathique cervical du ganglion cervical supérieur au ganglion étoilé inclusivement. On observa les troubles sympathiques habituels : oculaires, vaso-moteurs, mais le spasme palpébral ne fut modifié d'aucune manière.

OBSERVATION VI.

(DREYFUS, *Revue d'oto-neuro-oculistique*, 1925, p. 208.)

Spasme orbiculaire bilatéral, paroxystique.

Vous pouvez voir chez ce malade que, de temps à autre ses yeux se ferment. En même temps les plis du front s'accroissent. Il n'est pas capable d'ouvrir spontanément les yeux et éprouve même de grandes difficultés à le faire en se servant des mains. Si, pendant un spasme, nous essayons d'ouvrir les paupières, nous devons faire un assez grand effort. Pendant les intervalles, nous constatons que les paupières font quelques mouvements spontanés, peut-être un peu moins fréquents que les mouvements physiologiques des personnes bien portantes. Ces occlusions réflexes ou automatiques ne provoquent pas le spasme; par contre, l'occlusion volontaire des yeux peut le provoquer. La durée varie de quelques secondes à plusieurs minutes. Il s'agit donc d'un biblépharotonus paroxystique, qui paraît avoir les caractères d'un spasme facial médian. Tous les essais d'influencer ce spasme par la volonté ou la psychothérapie sont restés vains. L'alcoolisation des nerfs orbiculaires n'a pas donné de résultat.

Le malade présente d'autres symptômes : son facies est immobile, il a une rigidité musculaire généralisée, un tremblement parkinsonien, et, avant d'être traité par la scopolamine, une rétro-pulsion fréquente qui, depuis quelques semaines, a disparu.

C'est un malade qui avait été bien portant avant la guerre, qui a été mobilisé, et qui a dû être réformé pour troubles nerveux fonctionnels. Il touche une rente assez élevée. Son état reste stationnaire jusqu'à l'époque où l'encéphalite léthargique battait son plein. A ce moment, il eut une période de somnolence. Depuis, son état s'est lentement et progressivement aggravé, et finalement s'est développé chez lui ce syndrome que nous pouvons considérer comme parkinsonisme à la suite d'encéphalite, survenue, comme nous l'avons vu fréquemment, chez une personne dont le système nerveux avait au préalable subi un amoindrissement de résistance.

OBSERVATION VII.

(PAULIAN, *Paris médical*, nov. 1925.)

Troubles oculaires paradoxaux au cours des séquelles de l'encéphalite léthargique et du parkinsonisme.

Un malade, âgé de 23 ans, est reçu dans mon service le 6 janvier 1924; en janvier 1921, il aurait eu une maladie fébrile avec somnolence qui dura quelques semaines et à la suite de laquelle il s'est rétabli.

Deux ans, il se sentit en bonne santé. En juillet 1923, apparurent progressivement : rigidité généralisée, tremblement des membres supérieurs pendant le repos, troubles de la voix, qui est devenue un peu rauque, état somnolent.

On diagnostique : parkinsonisme.

A l'entrée de l'hôpital, en dehors des phénomènes ci-dessus mentionnés, notre attention fut attirée sur les phénomènes oculaires : quand il ferme les yeux, les paupières tremblent continuellement : nystagmus latéral, et, de temps en temps, diplopie. Macropsie.

Aussi bien couché que debout, il est pris par des spasmes con-

vulsivants en haut : la paupière supérieure se raccourcit brusquement, et les globes oculaires convulsent en haut. Toute imprécation d'abaisser la vue ou de fermer les yeux est impossible jusqu'à ce que le spasme cesse. Parfois le phénomène dure environ cinq minutes. Assez souvent, le phénomène est inverse : les yeux se ferment brusquement, les paupières fermées tremblent continuellement, et il ne peut ouvrir les yeux jusqu'à ce que le spasme cesse.

Les phénomènes ont été très légèrement améliorés par le salicylate de soude et l'autosérothérapie rachidienne.

OBSERVATION VIII.

(PAULIAN, *Paris médical*, nov. 1925.)

Troubles oculaires paradoxaux au cours des séquelles de l'encéphalite léthargique et du parkinsonisme.

Le malade, âgé de 20 ans, entre dans le service le 8 mars 1924, présentant une rigidité complète, difficulté dans la marche survenant par accès, en même temps que des troubles de la parole.

Quatre ans auparavant, il a souffert de l'encéphalite léthargique. La maladie a duré trois semaines. Trois semaines plus tard, il parlait avec difficulté et il gardait encore son état de somnolence.

Dans notre service, parmi les troubles impressionnants, nous signalons : il ferme avec grande difficulté les yeux, et, une fois les paupières serrées, il ne peut plus les ouvrir. Un spasme tonique apparaît, et parfois des tremblements des paupières. Une fois les yeux ouverts, il ne peut pas les fermer sur commande, il faut un certain temps pour que cela arrive. En même temps que les yeux se ferment, apparaît un spasme tonique des lèvres, qui sont serrées et propulsées en avant. Aucun mot n'est possible. En ouvrant les yeux, la bouche s'ouvre brusquement, la parole est explosive et claire, pour devenir bredouillante, inintelligible et monotone quelques instants plus tard. Parfois il reste immobile dans son

lit et ne peut plus se lever; parfois il se lève brusquement et court: les bras oscillent le long du corps. Tout d'un coup, il s'arrête, la rigidité s'installe et il demeure immobile.

OBSERVATION IX.

(SAINTON et BOURGEOIS, *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*,
déc. 1925, p. 779.)

Spasme d'occlusion des paupières postencéphalitique.

Jeune femme de 23 ans qui présente actuellement un syndrome de Parkinson évident, installé depuis 1922, époque à laquelle elle est atteinte d'une encéphalite fruste. Les spasmes palpébraux dont elle se plaint, se sont manifestés progressivement.

Au début (janvier 1933), ils se bornaient à du clignement des paupières, clignement involontaire et de courte durée; ultérieurement (septembre 1924), ils s'exagèrent en même temps qu'apparaît de la rigidité parkinsonienne.

En octobre 1925, le caractère des spasmes palpébraux est le suivant : ils se produisent spontanément; leur expression symptomatique est variable d'un moment à l'autre; ils se manifestent sous l'aspect : 1° soit de contracture de la paupière supérieure; 2° soit d'une série de battements plus ou moins étendus avec contracture de l'orbiculaire; 3° soit d'un tremblement extrêmement rapide et léger, parfois réellement fibrillaire.

L'aboutissant de toutes ces manifestations est la contracture des paupières, impossible à vaincre lorsqu'on veut les écarter ou lorsque la malade désire ouvrir les yeux. Toute son énergie se déploie en vain; l'effort qu'elle fait est considérable; parfois même elle tape volontairement du pied et ne parvient pas, malgré tous les artifices, à vaincre la contracture. Celle-ci cesse subitement. La malade ouvre ses paupières en promenant autour d'elle un regard à l'expression étonnée.

Si les crises spasmodiques surviennent sans cesse à intervalles très variables dans la journée, certains facteurs paraissent intervenir pour en déterminer l'explosion ou en hâter la disparition. Ce sont les émotions, la colère, la joie, la contrariété; un bruit violent enraye la crise; les pleurs l'augmentent. Au moment de la

visite, à peine le médecin est-il aperçu que la crise se déclenche.

Les injections de scopolamine, a déclaré la malade, enrayent les accès. Une injection de 1 cm³ d'eau distillée a réussi parfois à en diminuer la fréquence et l'intensité; plus tard, il fallut recourir à 2 cm³. Très souvent, il suffit de presser le cou ou le bras de la malade pour atténuer les phénomènes.

L'examen oculaire ne montre rien d'anormal.

OBSERVATION X.

(CRUCHET, *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*, avril 1927, p. 280.)

L'anoblepsie et les spasmes oculaires toniques.

Cultivateur de Saint-Jean-d'Angély, 25 ans, parkinsonien postencéphalitique classique. Constamment ce malade a des spasmes des paupières qui se ferment et qu'il ne peut relever pendant quinze, vingt, trente secondes. Quand il a le contrôle de ses mouvements palpébraux et qu'il peut ouvrir les yeux, on constate du strabisme externe de l'œil gauche avec de la dilatation pupillaire. C'est un strabisme constant qui persiste dans les divers mouvements associés des globes oculaires. Mais il suffit que l'on ferme avec le doigt la paupière de l'œil droit pour qu'immédiatement le strabisme gauche disparaisse; l'œil gauche se redresse instantanément et suit, sans la moindre difficulté, le doigt qu'on lui montre dans toutes les directions. Dès qu'on relève la paupière droite, le strabisme gauche se reproduit aussitôt, et l'œil gauche ne suit plus le doigt que dans les limites imposées par le strabisme.

OBSERVATION XI.

(DEREUX, *Journal de neurologie et psychiatrie*, 1930, p. 65.)

Un cas d'encéphalite épidémique particulièrement riche en signes oculaires tardifs.

Il s'agit d'un de nos confrères, âgé de 57 ans, sans aucun antécédent pathologique, qui a été atteint d'encéphalite épidémique en 1923. La période aiguë marquée par une somnolence invincible a duré quelques semaines. Pendant les mois qui suivirent, le malade

sembla se remettre et put reprendre les occupations absorbantes d'une clientèle étendue. Puis, petit à petit, apparurent ce qu'il est convenu d'appeler les séquelles de l'encéphalite : la raideur, le tremblement, la perte des mouvements automatiques, qui signent le diagnostic du syndrome parkinsonien et une série de troubles oculaires :

1° Paralysie type Parinaud des globes oculaires portant sur l'élévation et la convergence et atteignant la motilité volontaire et automatico-réflexe.

2° Troubles pupillaires : à l'état de repos, il existe une inégalité pupillaire : la pupille gauche est plus grande que la droite. Il n'y a pas d'irrégularité; il n'y a ni myosis ni mydriase. Lorsqu'on éclaire les deux yeux, à droite on observe une contraction très nette de la pupille; à gauche on n'obtient aucune réponse de la pupille. Lorsqu'on fait regarder de près le malade, à droite on observe une contraction très nette de la pupille, à gauche on n'observe qu'une légère contraction.

3° Troubles du tonus des paupières : exagération des réflexes naso-palpébral et oculo-palpébral très marquée chez notre malade. Mais nous voulons insister sur un phénomène particulier qui a existé chez lui pendant un certain temps : l'exagération de la rigidité palpébrale sous forme de blépharospasme : le malade, brusquement, pour une cause quelconque, souvent à l'occasion d'un mouvement des paupières, voit celles-ci se fermer et se tenir constamment fermées pendant un temps plus ou moins long. On peut mettre aussi en évidence ce phénomène en commandant au sujet de répéter plusieurs fois le mouvement de fermeture et d'ouverture des yeux : il arrive un moment où les paupières ne peuvent plus s'ouvrir.

OBSERVATION XII.

(BEAUVIEUX, DELMAS-MARSALET, DESPONS,

(Revue d'oto-neuro-ophtalmologie, oct. 1931, p. 568.)

Blépharospasme bilatéral d'origine encéphalitique.

Homme de 32 ans, exerçant l'emploi de régisseur, qui vient nous consulter parce que, depuis deux mois environ, il présente

des accès passagers de fermeture des yeux. Il y a sept ans, cet homme a présenté une atteinte typique d'encéphalite épidémique avec sommeil excessif, diplopie passagère, secousses myocloniques, légère confusion mentale, fièvre. Cette encéphalite a été suivie d'obésité progressive, puis de lenteur motrice, et plus récemment de tremblement discret des mains.

L'examen de ce malade dépiste un état parkinsonien léger, mais incontestable : facies figé, bradykinésie, hypertonie musculaire, exagération des réflexes de posture élémentaires. Pas de signes pyramidaux. Au point de vue oculaire, on constate un blépharospasme bilatéral prédominant au niveau des orbiculaires, mais intéressant également le muscle frontal. Les accès de fermeture des paupières sont déclenchés par l'occlusion volontaire et énergique des yeux, par le clignement que provoque une lumière vive ou encore par la percussion de l'angle interne de l'œil. La motilité extrinsèque des yeux est normale, il n'y a pas de diplopie. La motilité automatique des globes n'est pas touchée : le renversement de la tête en arrière ou son inclinaison en avant provoquent le mouvement automatico-réflexe qui stabilise les axes optiques dans le plan horizontal pendant les déplacements de la tête. Ce mouvement automatico-réflexe normal existe encore dans les déplacements latéraux de la tête. La motilité intrinsèque des yeux est normale, et le fond d'œil ne présente rien de particulier.

OBSERVATION XIII.

(CROUZON, CHRISTOPHE et GAUCHER,

(XXXVII^e Congrès des aliénistes et neurologistes de France,
Rabat, 1933.)

Communication sur le paraspasme facial.

F... (Armand), âgé de 31 ans, est entré une première fois dans le service de l'un de nous, à la Salpêtrière, le 19 septembre 1928, pour des mouvements involontaires d'occlusion spasmodique des yeux,

En 1919, à Limoges, il semble avoir fait une encéphalite épidémique avec fièvre durant trois semaines, somnolence, diplopie et sialorrhée. Guéri en apparence, il n'a présenté aucun signe anormal de 1919 à 1925.

En janvier 1925, il se plaint à nouveau de somnolence pendant la journée, avec sensation de constriction thoracique arrêtant pendant quelques secondes la respiration. Son caractère se modifie, il devient indécis, apathique. Mais surtout apparaissent des mouvements fréquents d'occlusion involontaire des paupières. Au début, ce sont de simples secousses de clignotement, plus tard des mouvements symétriques de fermeture spasmodique des paupières. Très gêné par ce spasme de la face, le malade reprend néanmoins son travail. Mais, peu à peu, de 1925 à 1926, se constitue un syndrome parkinsonien typique, avec contracture des quatre membres, lenteur des mouvements, aspect figé. Le blépharospasme est devenu constant et intense.

A l'examen, le malade présente un aspect parkinsonien typique auquel se surajoute un spasme médian du visage. Les sourcils sont froncés et abaissés, les plis naso-géniens accusés, tous les plis du visage accentués, traduisant une contraction permanente des muscles de la face. Sur ce fond de contraction, apparaît de façon à peu près constante le spasme des paupières. On n'observe plus les mouvements de clignotement du début, mais une contraction tonique symétrique, énergique, s'exagérant peu à peu jusqu'à l'occlusion forte des paupières. Ces mouvements gênent la marche, déjà très modifiée par la contracture des membres et la lenteur des mouvements. Le malade s'arrête, écarte ses paupières avec ses doigts avant de reprendre sa lente progression. Les mouvements involontaires de la face sont plus fréquents le soir que le matin. La volonté semble diminuer quelque peu leur fréquence. Le malade peut fermer constamment et quand il le veut, les paupières; au contraire, l'ouverture volontaire n'est jamais possible immédiatement; l'effort est suivi d'une période de retard variant de trois à huit secondes, et l'ouverture est précédée souvent d'une occlusion plus énergique. La position couchée ne diminue en rien le spasme de la face.

Le reste de l'examen révèle une parésie de la convergence, une irrégularité de la pupille droite avec parésie des réactions pupillaires à la lumière et la distance. Il existe un certain degré d'instabilité de la langue. Le réflexe naso-palpébral est nettement exagéré, ainsi que les réflexes cochléo et oculo-palpébraux, les réflexes du voile et du pharynx normaux. Les autres symptômes réalisent un syndrome parkinsonien typique : démarche lente, avec inclinaison du corps en avant et absence des mouvements automatiques de balancement, hypertonie de type plastique aux quatre membres, avec exagération de la réflectivité posturale, léger tremblement des doigts de type parkinsonien, tremblement en pédale du membre inférieur gauche, voix lente et monocorde, parfois à peine perceptible.

Les réflexes tendineux sont faibles aux membres inférieurs, l'achilléen gauche aboli. Nous avons pu suivre ce malade pendant plusieurs années. La symptomatologie s'est peu modifiée et n'a guère été améliorée par les médications successivement mises en œuvre : salicylate de soude intraveineux, scopolamine, datura. Le spasme médian de la face persiste avec la même intensité.

OBSERVATION XIV.

(MONTBRUN et TSOCANAKIS, *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*,
1934, p. 694.)

Blépharospasme postencéphalitique.

Le malade B... (P.), que nous avons l'honneur de présenter à la Société, est un homme de 32 ans, qui est venu consulter pour la première fois à l'Hôpital Ambroise-Paré, le 1^{er} février 1932, pour accès d'occlusion forcée des paupières, qui, par leur durée et leur fréquence, rendaient son travail de mécanicien ajusteur très difficile, sinon impossible.

Il se plaignait, en effet, que ses yeux se fermaient constamment malgré ses efforts pour les tenir ouverts et sans qu'il éprouvât nul besoin de sommeil. Il faisait remonter le début de son blépharospasme en 1921. A cette époque, au cours d'un accès de paludisme,

contracté au Sénégal pendant son service militaire, il a présenté des petits accès passagers d'occlusion des paupières, accès qui duraient cinq minutes environ et se répétaient quatre à cinq fois par jour. Il n'attacha pas grande importance à ce phénomène, qui, au bout de six à sept mois, cessa complètement pour réapparaître après une accalmie de trois mois.

Les petits accès de blépharospasme se succédèrent depuis lors, sans grand changement jusqu'en 1930.

En 1930, les crises changèrent de fréquence et de durée, en même temps qu'apparaissaient d'autres signes de la série encéphalitique. En effet, les accès de blépharospasme duraient de dix à quinze minutes et étaient devenus très fréquents. Les accès, quoique moins fréquents, survenaient aussi pendant le travail et le gênaient considérablement.

En l'interrogeant, on apprend qu'à cette même époque il dormait beaucoup plus qu'auparavant (neuf heures pendant la nuit et deux heures l'après-midi). Cependant ce sommeil n'avait nullement un caractère invincible, et le malade pouvait facilement en raccourcir la durée. Des algies diverses, sous forme d'élançements douloureux dans les bras, les jambes et la région lombaire firent leur apparition. Un tremblement passager tantôt localisé à un membre, tantôt généralisé, se produisait parfois spontanément dans certaines positions des membres, mais surtout quand il était contrarié et énervé. Les mouvements volontaires ne paraissaient pas avoir d'influence sur lui.

Par moment, des secousses myocloniques secouaient la face du malade et les deltoïdes. Il voyait mal, la lecture était difficile. Il était devenu lent dans ses mouvements, il s'en rendait compte. Lorsqu'il voulait se presser, il se troublait davantage. Ce phénomène était surtout évident quand on faisait écrire le malade. Il avait en outre une salivation abondante, mais pas de signes généraux, pas de céphalée, pas de fièvre.

Dans ses antécédents, on notait une méningite à l'âge de 5 ans, une rougeole et une angine aiguë avec érysipèle en 1920.

A l'examen, on était frappé par le facies du malade, qui était bouffi, figé, atone. Les yeux, peu ouverts, se fermaient souvent.

La parole était sans timbre, monotone; le malade avait tendance à répéter plusieurs fois le dernier mot de ses phrases.

L'examen ophtalmologique, fait à ce moment, donnait les renseignements suivants :

Pupilles réagissant très faiblement à la lumière et à l'accommodation. Nystagmus dans le regard en bas. Mauvaise convergence.

Fond d'œil normal.

Acuité visuelle :

V. O. D. = 7/10 avec + 1 D;

V. O. G. = 10/10 avec 1,50 D.

L'examen neurologique général était négatif. On notait cependant le phénomène de la roue dentée. Les actes associés étaient défectueux, l'équilibration mauvaise.

On se trouvait donc en présence d'un syndrome parkinsonien postencéphalitique. On soumit le malade au traitement salicylé, qui avait commencé à donner de bons résultats, mais le malade, hostile à toute thérapeutique et d'un caractère difficile, ne voulut pas continuer. Il sortit de l'hôpital sur sa demande.

Entre temps, on lui fit porter des lunettes spéciales avec ressort souple qui maintenait ses paupières. Le malade trouvait qu'elles lui faisaient mal, il les a abandonnées et les a remplacées par un élastique qui passe sous les arcades sourcilières et fait le tour de la tête.

Nous avons revu le malade l'année dernière. Son état était à peu près le même, le blépharospasme continuait à le gêner. La parole était devenue encore plus monotone, son débit plus précipité, la palilalie persistait. Des secousses myocloniques secouaient ses lèvres, les muscles orbitaires et les masséters. Sur les paupières fermées, on apercevait des palpitations continues. Ces temps derniers, son état général paraît amélioré. Les algies ont disparu. La face est moins bouffie. Mais son blépharospasme reste sans changement. Il existe encore un tremblement intermittent des membres inférieurs. Le phénomène de la roue dentée existe. La palilalie persiste. L'examen ophtalmologique (juin 1934) montre une mobilité des globes normale dans les différentes directions (pas de

diplopie au verre rouge), sauf insuffisance de convergence (diplopie dans la vision de près). Nystagmus dans le regard en bas; pupilles inégales, la gauche plus grande que la droite, paraissant insensibles à la lumière et à l'accommodation. Fond d'œil normal.

OBSERVATION XV.

(CANTONNET et VINCENT, *Bull. Soc. d'opht. de Paris*, nov. 1925.)

Blépharospasme consécutif à l'encéphalite sans syndrome parkinsonien.

Ch... (René), homme de 28 ans, vient consulter à l'Hôpital Tenon pour un spasme des paupières, qui, par instant, l'oblige à interrompre ses occupations.

Il a été atteint d'encéphalite épidémique en novembre 1919. Il a présenté à cette époque une maladie fébrile avec phénomènes méningés, au cours de laquelle il a dormi pendant dix-sept jours.

Trois ans après apparurent du tremblement de la main droite et le spasme des paupières pour lequel il vient consulter. A de certains moments, en effet, et durant un long temps, ses yeux se ferment sans sa volonté et malgré sa volonté. Il se trouve ainsi complètement privé de lumière.

Examen de juillet 1925. Le phénomène se produit souvent spontanément en apparence. Ch... a été pris en plein travail, en montant un escalier, dans la rue, allant à ses occupations. Parfois, c'est une lumière vive qui déclenche l'occlusion des paupières; le clignement réflexe la détermine; la fermeture volontaire des paupières la produit souvent. L'accolement des bords palpébraux se fait parfois lentement, parfois très vite, sans fibrillation, sans secousses musculaires préalables.

Durant la crise, les bords des paupières sont affrontés, serrés, les paupières elles-mêmes plissées. Le sourcil est abaissé tout entier, mais surtout à son extrémité interne. La racine du nez est coupée de deux profondes rides verticales, limitant un pli médian saillant. Le front, qui semble rétréci, est barré sur la ligne médiane

de deux sillons curvilignes, convexes en bas, comme si la peau était tirée vers la racine du nez par la contraction des sourciliers. L'expression de la physionomie est celle que donne une tension d'esprit douloureuse. Il n'y a pas de synergie paradoxale. A partir du moment où ce spasme est déclenché, il est continu, sans renforcement brusque, sans secousse. Parfois l'occlusion des yeux est incomplète; le malade se montre alors avec les fentes palpébrales rétrécies, comme clignant des yeux, donnant l'impression des sujets qui sont aveuglés par une trop grande lumière. Pas de geste antagoniste efficace.

Ces spasmes sont coupés par de longues périodes de repos. Si le sujet est calme, s'il lit attentivement, s'il est très intéressé par son sujet, le soir, les yeux restent naturellement ouverts.

Ces spasmes de l'orbiculaire s'accompagnent d'un certain degré de spasme de quelques muscles de la face à droite et du peaucier droit. Il existe un très léger tressaillement d'un muscle qui tire la commissure labiale droite en haut et en dehors. Le peaucier droit est légèrement saillant sous les téguments du cou; par instant, on voit ses fibres palpiter au-dessus de la clavicule.

A ces phénomènes s'ajoutent un certain degré de tremblement menu de la main droite, un certain degré de raideur des membres supérieurs, qui se traduit par la perte de la vivacité des mouvements (il a été obligé d'abandonner son métier de tourneur mécanicien), par de la micrographie (son écriture est devenue très fine). On trouve chez lui le phénomène de l'hypertonie réflexe provoquée du muscle jambier antérieur. Aucun autre signe d'une maladie organique du système nerveux. Malgré les phénomènes que nous venons de relater, Ch... va et vient et se livre à ses occupations habituelles.

OBSERVATION XVI.

(EUZIÈRE et VIALLEFONT, *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*,
janv. 1931.)

Blépharospasme bilatéral encéphalitique.

C... (Michel), âgé de 17 ans, entre le 23 novembre 1928 dans le service de neurologie.

Histoire de la maladie. — Le début de la maladie remonterait à novembre 1926 : après un petit épisode grippal avec coryza, les yeux du malade se portent soudain spontanément en l'air. Malgré ses efforts, il ne peut les ramener en position normale qu'au bout d'une quinzaine de minutes. Ces accès de plafonnement sont fréquents; ils surviennent parfois à plusieurs reprises dans la journée, surtout le soir, obligeant souvent le malade à descendre de bicyclette, dont il se sert habituellement. A cette époque, hypersomnie notable, non qu'il s'endorme dans la journée, mais le soir le sommeil vient plus tôt, et le matin il s'éveille plus tard. Cet état reste stationnaire et s'améliore progressivement jusqu'au printemps de 1927. A cette époque, une fièvre élevée avec éruption bulleuse sur tout le corps le tient alité plusieurs jours. Ces bulles, de la grosseur d'une grosse tête d'épingle, qu'il crevait et d'où s'écoulait un liquide analogue à de l'eau, ne laissent aucune cicatrice.

Peu après, ces accès de plafonnement ayant progressivement disparu, le malade commence à cligner des yeux — involontairement — et sans les fermer tout à fait; ce clignotement est clonique et non tonique, égal des deux côtés, et les mouvements n'intéressent à cette époque — le malade est affirmatif — que l'orbiculaire des paupières.

Petit à petit, le clignement s'accroît et, en août 1927, arrive à l'occlusion complète des paupières pendant plusieurs secondes, empêchant le malade d'y voir. Mais celui-ci a remarqué qu'il peut y remédier et faire cesser cette occlusion en portant la main aux yeux et en soulevant légèrement le sourcil.

Pendant plusieurs mois, son état ne présente pas de modification. Au printemps de 1928 survient un épisode choréique : notre malade ne peut rester en place, il détend brusquement ses bras et ses jambes, tous ces mouvements sont désordonnés, de grande amplitude, sont absolument involontaires, mais cessent complètement pendant le sommeil. Cet état choréique persiste trois mois environ, le blépharospasme persistant plus ou moins intense pendant cette période. En novembre 1928, le malade ne présente aucun autre trouble que le blépharospasme, qui est maintenant perma-

ment et qui empêche la vision. Toutefois, le geste antagoniste d'appuyer une main sur le front ou la tempe diminue l'intensité du spasme, lui permettant de se diriger; néanmoins il marche lentement.

A ce moment, les sourcils, nous dit-il, sont relevés, mais la moitié inférieure du visage est normale, sans aucune secousse musculaire. Plusieurs médecins ou oculistes l'ont examiné, lui prescrivant des fortifiants, des bains chauds, des calmants, de la liqueur de Boudin pendant sa chorée.

Le 23 novembre, le malade entre dans le service. Il présente en ce moment un blépharospasme bilatéral intense, tonique, permanent; les paupières sont fortement serrées l'une contre l'autre, et sur ce fond de contracture permanente se surajoutent des secousses cloniques, brèves, vives. En même temps, le frontal est fortement contracté, les sourcils sont relevés. Les autres muscles du visage ne présentent absolument aucun phénomène anormal.

Les contractions ne persistent pas également toute la journée. Dans le sommeil, elles disparaissent complètement; elles s'exagèrent au contraire pendant l'examen, quand le malade fait effort pour ouvrir ses paupières; un bruit soudain les augmente également. Mais elles disparaissent par le moyen du geste antagoniste dont le malade connaît l'efficacité : en mettant sa main en visière, et en soulevant le front et les sourcils, et en appuyant, ses yeux se dessillent, l'orbiculaire présente encore des contractions cloniques, mais la contraction tonique permanente disparaît, permettant au malade de se diriger, de vaquer à ses occupations, alors que, sans son geste antagoniste, il est pratiquement aveugle.

Le geste antagoniste pratiqué par nous ou par une autre personne que le sujet lui-même est d'ailleurs sans aucun effet.

Le 29 novembre 1928, nous pratiquons bilatéralement une injection parésiante à la Scurocaine à 4 p. 100 par le procédé de Vanlín-Villard sans aucun résultat.

Le 3 décembre, nous pratiquons alors une alcoolisation du facial supérieur bilatéral, suivant le procédé de Gérard.

Dans les jours et les semaines qui suivent, l'amélioration est nette — elle n'est pas immédiate — surtout du côté droit. Quand

le malade est occupé ou distrait, le blépharospasme a à peu près complètement disparu, mais quand il fixe un objet, quand nous l'examinons, il présente un blépharospasme clonique assez intense, mais nous arrivons à vaincre la résistance de l'orbiculaire et à maintenir les paupières séparées, ce que nous ne pouvions faire auparavant.

Le 18 janvier 1929, deuxième alcoolisation du facial supérieur gauche, amenant encore une légère amélioration : son geste antagoniste s'est simplifié : il suffit d'un doigt appuyé sur le rebord du sourcil, grâce à quoi le blépharospasme est complètement absent.

En avril, le malade quitte le service pour revenir au mois d'août. Grâce à son geste antagoniste qu'il conserve constamment, il n'est pas gêné, mais son blépharospasme plus accentué qu'au moment de son départ est sensible à certaines modalités : il est moins intense couché que debout; la parole l'atténue dans une proportion variable suivant les moments (alors qu'à son premier séjour, ces influences étaient nulles ou minimales). Les accès oculogyres qui ont reparu l'annihilent, tandis que la mastication et la déglutition qui influencent le plafonnement n'agissent pas sur le blépharospasme; le changement de position de la tête ne l'influence pas. La volonté l'exagère, le sommeil le supprime, comme ils l'ont toujours fait.

Actuellement, l'état est sensiblement stationnaire. Mais, outre ce blépharospasme, le malade présente d'autres troubles significatifs. Crises oculogyres : ces crises, fréquentes au début, se sont espacées, puis ont disparu; depuis cet été, elles surviennent deux fois par semaine environ; les yeux sont attirés d'abord en bas pendant quelques secondes, puis en haut, en même temps que la tête est attirée en arrière. En même temps paresthésies, sensation de chatouillement dans le membre supérieur gauche, qui tremble légèrement, et sentiment d'énervement, d'inquiétude, qui empêche notre malade de rester en place. Pendant ces accès de plafonnement, le blépharospasme cesse; d'autre part, la mastication et la déglutition font cesser momentanément ce plafonnement.

Troubles de la parole : en été 1928, le malade remarque que, de temps à autre, sa langue traîne, lui obéit mal, et il est gêné dans son élocution, cet état durant deux à trois heures. Ces jours derniers, il remarque des troubles analogues, mais il y a trouvé remède : il lui suffit de tenir un petit morceau de bois entre ses dents pour que cette gêne disparaisse.

L'examen somatique, pratiqué à différentes reprises, ne montre que peu de signes objectifs. Il n'y a pas de troubles pyramidaux ni cérébelleux, ni sensitifs. La démarche est normale. L'épreuve de Babinski-Weill montre une déviation vers la gauche de 90 degrés après dix allers et retours. L'appareil visuel montre une acuité normale, un champ visuel normal : le fond d'œil est parfaitement normal. Il n'y a jamais eu de diplopie, jamais de macropsie ni de micropsie. L'épreuve labyrinthique montre : à l'épreuve des bras tendus, pas de déviation, abaissement des deux bras. Romberg, légères oscillations. Kobrack, O. D., normal; O. G., hypoexcitabilité. L'épreuve de Barany n'a pu être faite, le blépharospasme rendant impossible l'examen des globes oculaires.

Le grand hypoglosse droit est parésié : légère hémiatrophie linguale droite, légère déviation de la langue vers la droite avec mouvements vermiculaires.

Pas de lésion appréciable des principaux appareils. Tension artérielle : Mx, 13; Mn, 5; Pe, 8,5 au Vaquez.

Examens de laboratoire : urines, normales. Sang, B.-W. = 0; azotémie = 0,29. L. C. R. : B.-W. : liquide trouble, anticomplémentaire. Nageotte, moins de 1 élément. Chimie, albumine = 0,28; mucine = 0; tension au Claude, 18.

Examen électrique (Professeur Lamarque) : Pas de troubles à l'examen électrique au niveau du facial (branche supérieure).

OBSERVATION XVII.

(CHAVANY, *Presse médicale*, 1933, I, p. 655.)

Un cas de paraspasme facial bilatéral.

Homme de 38 ans, fontainier à la Compagnie des eaux, vu le 10 novembre 1932 pour des troubles moteurs bilatéraux, à type

d'excitation de la musculature faciale, dont le début remonte à sept mois environ et qui le gênent considérablement au point de l'avoir contraint à plusieurs reprises à cesser son travail.

A peine le malade s'est-il avancé vers nous que le phénomène se déclenche comme il le fait à tout instant, sans cause apparente, d'une manière intempestive. Les paupières sont d'abord animées de mouvements alternatifs d'occlusion et d'ouverture suivant un rythme irrégulier, semblables à la série de clignements d'yeux qu'on exécute lorsqu'on cherche à se débarrasser d'une poussière conjonctivale. Ce battement palpébral, véritable contracture frémissante, se prolonge quelques secondes et ne tarde pas à se figer en une occlusion complète des deux yeux. Un spasme violent clôt les paupières, et plus le sujet fait effort pour le vaincre, plus elles restent fermées. A ce moment, les rides péri-orbitaires s'accroissent, ainsi que celles de la patte d'oie; un sillon transversal profond barre la racine du nez. Le front ne se plisse plus comme, au dire du malade, cela se produisait au début de la maladie : nous en verrons la raison dans un instant. Cette crise clonico-tonique peut rester localisée dans le domaine du facial supérieur des deux côtés, et au bout d'un temps variable, entre cinq et trente secondes, les yeux s'entrouvrent et la mimique redevient normale. Les mêmes troubles se reproduisent quelques instants après.

Mais, le plus souvent, le spasme gagne le domaine du facial inférieur. En même temps que se produit la contracture palpébrale, on voit les sillons nasogéniens se creuser profondément, les ailes du nez palpiter, puis se gonfler, la lèvre supérieure tressaillir, tandis que les commissures se portent en haut et en arrière et que la fente buccale s'étire transversalement. En plein accès, le malade peut cependant, au commandement, ouvrir la bouche, tirer la langue, parler.

Parfois aussi, le trouble gagne les muscles du menton, mais il s'agit plutôt ici de secousses fragmentaires que de spasme continu. Dans un certain nombre de paroxysmes, les peauciers du cou entrent dans la danse tantôt sous forme de contractions énergiques, qui les tendent comme des amarres sous le maxillaire, tantôt sous forme de contractions fibrillaires à caractère fragmentaire.

Accessoirement, nous avons pu observer une ascension en haut et en arrière des pavillons des oreilles. Notons que tous les phénomènes précédents sont indolores : P... dit éprouver seulement une sensation désagréable quand les peauciers se contractent. Ces différents troubles de la tonicité faciale sont très nettement bilatéraux, et leur intensité décroît de haut en bas.

Cette agitation faciale intermittente survient à tous propos, inhibant le patient au milieu de ses occupations; l'atteignant brusquement en pleine rue, elle l'aveugle littéralement, ce qui l'oblige à toujours sortir accompagné. Sous nos yeux, au cours de notre examen, elle se manifeste d'une façon pour ainsi dire subintrante (influence aggravante possible de l'émotion). Il est des moments où le paraspasme se déclenche plus souvent, par exemple en fin de journée, lorsque le sujet est fatigué. La position horizontale ne l'inhibe pas, mais il cesse pendant le sommeil. Il semble qu'on diminue la fréquence des accès lorsqu'on attire ailleurs l'attention du sujet. Devant nous, il se produit moins fréquemment lorsque nous demandons à P... de marcher dans la salle d'examen, dans le but d'explorer le balancement des bras. Le patient ne peut inhiber volontairement son trouble moteur; plus il fait effort, plus le spasme se renforce, surtout au niveau des paupières. Il est fréquent de voir P... chercher à l'atténuer en entrouvrant ses yeux avec ses doigts. Le paroxysme cesse spontanément d'une façon assez brusque, le facies se détend alors pour quelques instants jusqu'à la survenue du paroxysme suivant.

La perturbation tonique reste strictement localisée dans le territoire des deux VII^e paires. Il est à remarquer que les globes oculaires ne participent pas au processus pathologique et qu'on n'observe jamais le phénomène des yeux au plafond, si fréquent chez les postencéphalitiques. Dans l'intervalle des crises, il n'existe pas de secousses myocloniques. On note une respiration un peu bruyante et rapide. Dans ce domaine respiratoire, P... se plaint d'accès de suffocation qui surviennent avant qu'il ne s'endorme, surtout lorsqu'il est couché sur le dos. Il ne peut trouver le sommeil qu'étendu sur le côté gauche.

Histoire de la maladie. — Le dimanche 6 mai 1932, se prome-

nant sur son vélomoteur, il entre en collision avec une automobile et tombe sur le crâne; il se fait une plaie de la région pariétale droite dont on voit encore actuellement la cicatrice linéaire, longue de 6 centimètres. Il est transporté à l'hôpital, où il est resté pendant deux heures sans connaissance. Pansé et ayant repris ses sens, il rentre le soir à son domicile, se plaignant de contusions diverses. Il ne semble pas avoir eu de fractures du crâne. Dans la nuit qui suit l'accident, il ne dort pas et accuse de violentes douleurs dans la partie gauche de la nuque. C'est seulement huit jours après le traumatisme, suivant son propre dire, qu'apparaissent les troubles du tonus de la face qui constituent l'essentiel du tableau clinique actuel. Ces troubles ont commencé par l'œil droit, puis ont rapidement gagné l'œil gauche; ce n'est qu'ultérieurement qu'ils se sont propagés aux muscles faciaux inférieurs et aux peauciers. P... consulte d'abord pour les yeux et reçoit à plusieurs reprises à l'Hôpital Rothschild des injections d'alcool sur le trajet des branches superficielles du facial. Ces injections ne sont suivies que de sédation passagère. Après l'une d'elles, cependant, l'œil gauche ne se ferme plus de trois mois. Leur résultat le plus durable est une paralysie des muscles frontaux droit et gauche qui explique l'absence actuelle de contractions paradoxales de ces muscles au cours du spasme palpébral. Durant les sept mois qui précèdent notre examen, P..., très gêné par son trouble, a été dans l'obligation de suspendre son travail à de multiples reprises. C'est ainsi qu'à l'heure actuelle, il ne travaille plus depuis un mois et demi. Il affirme, d'ailleurs, que la maladie croît en intensité. Il y a quelques mois, le simple port d'un bérêt basque bien enfoncé sur la région frontale suffisait à diminuer dans de notables proportions la fréquence des paroxysmes. A l'heure présente, ce subterfuge ne lui est plus d'aucune utilité.

Mais en poussant plus avant son interrogatoire, on apprend que P... a fait en 1924 une encéphalite grave pour laquelle il a été soigné à Lariboisière. Il a présenté, pendant quelques jours, une somnolence diurne qui frisait l'état comateux, de l'agitation nocturne, de la fièvre, des troubles oculaires à type de diplopie. Rien n'a manqué, on le voit, au tableau de la maladie infectante. La

ponction lombaire pratiquée à cette époque a même décelé une réaction méningée importante (120 éléments par millimètre cube à la cellule de Nageotte). Il a été traité par l'abcès de fixation et par les injections intraveineuses de salicylate de soude. Il est sorti de l'hôpital en apparence guéri.

Cependant on lui a conseillé des cures d'entretien de salicylate de soude intraveineux qu'il a suivies régulièrement. Il s'est plaint pendant quelque temps encore, de troubles oculaires, puis tout est rentré dans l'ordre, et P... avait oublié cette maladie. Il n'a eu en effet, suivant ses affirmations, dans les années qui suivirent, aucune raideur des membres et pas la moindre ébauche de tremblement, et il a pu exercer sans aucune peine son métier de fontainier. Il sortait fréquemment avec son vélomoteur, sur lequel il a eu l'accident, auquel il impute ses troubles actuels. Dans les courts moments de sédation que nous pouvons saisir, le facies est normal, sans hypertonie ni effondrement des traits. Le tégument du visage n'est pas séborréique et gras comme celui des parkinsoniens. La recherche minutieuse des signes de la série parkinsonienne reste complètement négative. Il n'existe pas de raideur des membres, pas de roue dentée appréciable. Les bras balancent d'une manière normale et égale à droite et à gauche. On n'objective aucun tremblement. Pas de salivation exagérée. Les réflexes tendineux sont normaux tant aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés. Les réflexes de posture locale (type Ch. Foix et Thévenar) s'avèrent normaux.

La motilité des globes oculaires est normale. Cependant les pupilles sont paresseuses à l'excitation lumineuse, la gauche davantage que la droite. Il n'existe aucun trouble des réactions électriques dans le domaine des VII^{es} paires, tant par l'excitation du nerf que par celle des muscles (sauf au niveau des frontaux). Nous n'avons pas pratiqué de recherches chronaxiques. La ponction lombaire, faite vers la fin novembre 1932, nous a fourni les renseignements suivants :

Albumine, 0,22 (au tube de Sicard); lymphocytose, 0,6 éléments par millimètre cube à la cellule de Nageotte. Les réactions de

Bordet-Wassermann, de Takata-Ara, de Pandy, de Weichbrodt, du benjoin colloïdal, sont complètement négatives.

Taux du sucre, 1,05 par litre.

Le malade dit avoir considérablement engraisé durant ces dernières années; son appétit est normal, et ses fonctions digestives s'effectuent normalement. Il se plaint seulement de pituite matinale.

Le reste de l'examen somatique est complètement négatif.

Son psychisme enfin apparaît, sain; il semble simplement préoccupé, comme tous les accidentés de la voie publique qui sont en instance de procès.

OBSERVATION XVIII.

(LAIGNEL-LAVASTINE, Jean FOUQUET et Boris KLOTZ,
Revue neurologique, 1933.)

Un cas de spasme du facial supérieur d'origine encéphalitique.

Homme de 31 ans; il est venu à la Pitié pour des convulsions de la face.

Les crises consistent en contractions toniques des orbiculaires aboutissant à la fermeture des deux yeux, contractions toniques auxquelles s'ajoutent de petites secousses fibrillaires analogues à celles du clignement. C'est la contracture frémissante classique. Le phénomène est nettement plus marqué pour l'œil droit : cependant, l'occlusion des deux yeux est complète. Les muscles frontaux et surtout sourciliers se contractent synergiquement, mais le facial supérieur seul est touché, et contrairement à ce qu'on observe dans les cas de paraspasme, les muscles dépendant du facial inférieur restent indemnes.

Le spasme est assez prolongé, pouvant durer plusieurs minutes; plusieurs spasmes se produisent parfois successivement, l'occlusion des yeux pouvant persister alors jusqu'à dix minutes. La volonté est impuissante à la faire céder. Elle se termine spontanément. Les conditions d'apparition sont variables : parfois sans causes provocatrices, mais souvent sous une influence extérieure,

vive lumière, vent froid, enfin toutes les causes du clignement normal. Les émotions jouent un rôle important. Les émotions tristes, les contrariétés, provoquent les crises. Au contraire, le malade, qui s'observe très bien, note que les émotions agréables apportent plutôt une sédation. Il craint le mouvement normal, physiologique d'occlusion des paupières qui souvent déclenche la crise. La position horizontale ne provoque aucun soulagement. Le spasme cesse seulement pendant le sommeil. Quand l'attention est portée ailleurs, les crises s'espacent, de sorte qu'il peut sortir seul dans la rue. Il est sensible aux influences météorologiques et aux heures de la journée. Les spasmes sont plus fréquents le matin au réveil et ensuite après la fatigue.

Dans l'intervalle des crises, on remarque une asymétrie des deux sourcils; le sourcil droit est plus élevé que le gauche. En outre, il existe un léger strabisme; l'œil droit est dévié en haut et en dehors par contracture du droit externe. Les pupilles, le fond d'œil, sont normaux. La chronaxie de l'orbiculaire des paupières est augmentée des deux côtés (0,50 pour la gauche, 0,70 pour la droite, la normale étant de 0,30). Les chronaxies du tronc et de la branche supérieure du nerf facial sont normales. Notons que l'on a pratiqué, comme nous le verrons, l'alcoolisation des nerfs orbitaires, il y a deux ans, ce qui peut-être est à l'origine des modifications de la chronaxie constatées actuellement. Dans les cas de paraspasme où la chronaxie a été recherchée (Rathéry et Sigwald), elle s'est, en effet, montrée normale.

L'examen neurologique général ne donne pas d'autres renseignements. Les réflexes sont un peu vifs, égaux, mais la démarche est souple, il n'existe pas de tremblement des membres, pas d'exagération des réflexes de posture. L'exploration du sympathique montre : réflexe oculo-cardiaque, 90 avant la compression, 78 pendant; réflexe pilomoteur : normal et égal des deux côtés.

Le début de ce blépharospasme remonte à 1928; il s'est progressivement aggravé; le malade a déjà été hospitalisé dans le service il y a deux ans; on a pratiqué à ce moment une alcoolisation des nerfs orbitaires qui n'a donné qu'une amélioration éphémère. Seul le datura semble avoir une influence heureuse.

Les antécédents du malade sont particulièrement intéressants. En 1919, à l'âge de 17 ans, il a eu une encéphalite qui aurait duré trois semaines et caractérisée par de la somnolence, de la diplopie. La guérison avait été totale, et le malade a pu faire ensuite son service militaire dans la marine. Le léger strabisme, la diplopie intermittente, en sont actuellement les séquelles probables.

OBSERVATION XIX.

(DISERTORI BEPPINO, *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*, mars 1934.)

Accès de blépharospasme avec fermeture incomplète des paupières et avec syncinésie pseudo-paradoxe des muscles frontaux chez un postencéphalitique.

V... (S.), âgé de 22 ans, de Trento, célibataire, étudiant. L'anamnèse paternelle et maternelle est négative. L'anamnèse personnelle ne présente aucun fait digne de mention jusqu'à l'âge de 9 ans, où le patient est atteint par la maladie d'Economo dans une époque de l'année 1920, dans laquelle parurent à Trento bien des cas d'encéphalite épidémique. Les troubles débutèrent avec de la diplopie. Les parents ne s'impressionnèrent pas grandement et l'imputèrent à l'état d'épuisement de l'enfant, lié à la douleur pour la perte d'une tante très chère au petit. Mais la diplopie persistait, accouplée à un malaise général et à une fièvre légère; les yeux se faisaient larmoyants, il y avait une rhinorrhée intense. D'autre part, le malade ne présentait pas de véritables troubles du sommeil. Le médecin fit une diagnose d'encéphalite épidémique. Ni le malade, ni les parents, savent donner des détails sur le traitement thérapeutique alors exercé.

Le patient dépassa heureusement l'épisode aigu. Pendant peu de temps, les parents notèrent que l'enfant présentait une asymétrie faciale augmentée dans le rire, c'est-à-dire que la bouche déviait d'un côté, mais c'est impossible d'établir anamnestiquement de quel côté. Ce fait disparut après quelques semaines.

Après cela, l'enfant jouit d'une santé parfaite, contrôlée par le médecin qui l'avait soigné pendant la phase aiguë et qui le sur-

veillait régulièrement. Le développement intellectuel et moral s'acheva normalement, mais ce fut à l'âge de 17 à 18 ans que le patient présenta une tendance à la vie de nuit et excéda dans le potus. Actuellement, il s'est persuadé de la nécessité de vivre régulièrement et d'éviter toute sorte d'excès; il est fumeur modéré.

Il y a deux ans, en 1931, époque où le jeune homme se couchait très tard et dormait très peu, que les troubles actuels se manifestèrent. Depuis plusieurs jours, il avait un aspect somnolent, lorsque, vers le soir, il remarqua des clignements des paupières répétés contre sa volonté; il réussissait à rouvrir les yeux seulement après quelques mouvements et avec un discret effort. Le jour après, le trouble se manifesta de nouveau vers le soir et bientôt se répéta plusieurs fois, pendant la journée, et augmentait d'intensité de manière que le spasme durait quelques minutes. De ce moment, le malade ne pouvait plus sortir s'il n'était accompagné. Il recourut alors au médecin ophtalmologiste, qui constata un état oculaire objectif parfaitement normal, et qui, après plusieurs essais, lui appliqua deux bandes de cérat, qui liaient les sourcils aux paupières en développant une action antagonistique et aidaient vraiment à diminuer la fréquence et l'intensité des accès de fermeture des paupières.

Plus tard, un médecin neurologiste pratiqua la ponction lombaire et vérifia un liquide céphalo-rachidien qui ne présentait aucun signe phlogistique ni positivité des syphilo-réactions, ces dernières étant réussies négatives même sur le sérum du sang.

Les accès ont diminué relativement d'intensité, même s'ils se répétaient maintes fois pendant la journée. Depuis un an, les troubles sont stationnaires, mais ils représentent quand même une infirmité pas indifférente pour le patient à cause des cérats qu'il ne peut pas laisser et qui éveillent la curiosité des passants, obligeant le malade à porter des lunettes noires qui lui couvrent les yeux. Il faut même noter qu'à présent les cérats employés par le malade ne rejoignent plus le sourcil, mais ils se bornent aux paupières, de manière que c'est bien difficile de pouvoir leur attribuer une action mécanique de soutien directe. Le patient assure qu'il ne peut s'en passer, pour ne pas tomber en proie à une série

d'accès de blépharospasme. D'autre part, c'est difficile de pouvoir établir s'il s'agit d'une action d'inhibition directement exercée sur le muscle orbiculaire.

Le malade rapporte de pouvoir inhiber quelquefois les spasmes avec des prévoyances spéciales, telles qu'un coup de toux ou une profonde inspiration, tandis que l'apparition des accès est favorisée par les agents atmosphériques (tels que le vent et les changements brusques de température).

Enfin, le malade accuse une hypersalivation qui le dérange beaucoup, parce qu'il mouille l'oreiller de salive lorsqu'il dort. Pendant l'interrogatoire anamnestique, les accès clonicotoniques se déclenchent réitérativement. Tout d'un coup, les paupières sont animées de quelques secousses cloniques, puis elles se ferment mais pas tout à fait, laissant ouvertes deux petites fentes palpébrales, d'où on peut apercevoir seulement le blanc des sclérotiques, parce que les yeux tournent légèrement en haut, tandis que d'autres fois on aperçoit, à travers la fente, la partie inférieure de la cornée.

Déjà, dès l'inspection, on a l'impression que, pendant la phase tonique, les orbiculaires des paupières sont en proie à un état de contraction frémissante, confirmée par la palpation, qui donne une exacte perception du phénomène. En même temps, on observe des intenses contractions clonico-toniques des muscles frontaux avec formations de rides qui gravent obliquement le front avec un soulèvement envers le haut des sourcils. La tête est repoussée en arrière dans une attitude qui nous rappelle celle d'un astronome, présentée par des sujets atteints par ptosis bilatéral. L'accès ne persiste que très peu de temps.

Pendant des intervalles libres, les muscles du visage sont immobiles, le regard présente une fixité étrange, les traits sont figés; le clignement spontané fait défaut; le visage a un aspect pommadé, le trouble de la sécrétion sébacéenne se fait noter aussi dans une alopecie relativement intense.

A l'examen neurologique, on relève : pupilles isocoriques réagissant d'une manière énergique à la lumière et à l'accommodation; pas de nystagmus. Motilité des globes oculaires parfaite. Il n'existe pas de tremblement.

On remarque des secousses fasciculaires aux muscles des bras et des cuisses, déclenchées ou augmentées par la percussion du corps musculaire. Le patient affirme les avoir remarquées particulièrement le soir avant de s'endormir, de même que quelques secousses plus brusques avec déplacement des membres atteints. La recherche des symptômes cérébelleux réussit négative. La sensibilité superficielle et profonde et la stéréognose ne présentent aucun fait pathologique.

Les réflexes cornéo-conjonctivaux, du nez, du pharynx, les abdominaux et crémastériques, les ostéo-tendineux et tendineux sont remarquables, symétriques et ne présentent aucun caractère pathologique. Les réflexes plantaires sont en flexion; réflexes de posture normaux. Pas de réflexe oculo-cardiaque. Aucun trouble de l'excitabilité électrique.

Pour ce qui concerne notre patient dans ses conditions psychiques, il en résulte un état d'excitabilité remarquable; le jeune homme se plaint d'être parfois obsédé par des idées absurdes et puériles qui l'obligent par exemple à une étrange allure dans un endroit déterminé où il se plaint qu'il ne peut pas laisser de nombrer les arbres d'une allée pour en déduire le présage du cours des événements de la journée en rapport à sa personne. L'intelligence ne présente pas de déficit; le patient peut même étudier longtemps avec profit et sans montrer nulle sorte de lassitude, se disposant à bien réussir dans les examens.

L'emploi de la scopolamine et de l'atropine provoque un bienfait considérable dans le sens d'une diminution accentuée des accès, jusqu'à l'arrêt des troubles pour une demi-journée et même plus. Mais après un certain nombre de jours il s'établit une habitude du remède qui ne développe plus son action bienfaisante sur le malade en rapport avec les spasmes. Intéressant est le fait que l'ivresse alcoolique a une action antispasmodique passagère assez nette, de même que l'ivresse provoquée avec la *cannabis indica*.

OBSERVATION XX.

(MARINESCO, NICOLESCO, CLAUDIAN, *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*, mai 1928, p. 408.)

Tic multiple facial postencéphalitique.

Il s'agit d'un tiqueur tout à fait typique dont le tic, atteignant les muscles des paupières, de la face et de la langue, consiste en un mouvement involontaire, conscient, survenant à des intervalles irréguliers, dont l'apparition et l'intensité sont augmentées par l'émotion, la colère, qui ne cessent complètement que quand le malade dort. Le mouvement convulsif, reproduisant une mimique qui ne représente rien de défini, serait plutôt une succession de tics qu'un tic unique. La volonté du malade ne peut l'arrêter complètement : par un grand effort, il peut le retarder et en atténuer l'intensité, mais cela pendant peu de temps. Par un geste antagoniste qui consiste dans le simple contact du bout des doigts sur la paupière, il peut très souvent arrêter le tic ou retarder son apparition.

Le tic est survenu chez un homme de 22 ans, dont le psychisme est caractérisé par du puérilisme, une émotivité excessive, de l'instabilité, de la paresse et une légère débilité psychique.

La description du tic montre la succession des actes et aussi la succession dans l'ordre d'apparition du tic. Il commence par une occlusion des yeux. Cette occlusion complète est énergique, le malade plisse les paupières qui sont animées d'un fin tremblement. On ne parvient pas de force à lui ouvrir les yeux. Ses yeux, une fois fermés, resteront ainsi jusqu'à la fin du tic. Puis survient une inspiration profonde, bruyante, reniflement avec aplatissement complet des narines; en même temps, la respiration s'arrête (à l'écran, on voit le diaphragme immobile) jusqu'à la fin du tic. Le pouls devient rapide. Le malade projette sa bouche en avant, donnant l'aspect d'un museau d'animal, et plus spécialement d'un groin de porc; on voit l'orbiculaire des lèvres plisser la peau autour de sa bouche et sa langue sortir avec difficulté

entre les lèvres resserrées. La langue est pointue et immobile pendant le tic. On remarque une rougeur généralisée de la face. Le tic finit brusquement par la résolution rapide des muscles intéressés, l'expiration profonde qui s'accompagne parfois d'un véritable grognement ou geignement. La durée du tic est de cinq à dix secondes; il survient irrégulièrement, parfois à des intervalles très rapprochés, d'autres fois après une accalmie plus longue. Le malade tient préventivement ses mains élevées près des yeux; il porte un mouchoir pour masquer en partie son tic.

A l'examen neurologique, nous ne trouvons rien d'anormal, si ce n'est une attitude singulièrement pauvre en mouvements pendant le repos, la mimique légèrement figée et le facies inexpressif. On note de fins tremblements dans la main gauche. La vision est bonne; les pupilles égales réagissent bien à la lumière et à la distance, la motilité des globes est intacte, la convergence bonne, il n'y a pas de diplopie recherchée au verre rouge.

Aux membres, il n'y a aucun déficit moteur ni sensitif. Les réflexes ostéo-tendineux existent tous égaux; il n'y a rien de pathologique dans ses réflexes cutanés, et notamment le cutané plantaire se produit en flexion. Les réflexes de posture ne nous ont pas semblé exagérés. Il y a un fin tremblement de la main gauche, visible surtout quand le malade est ému ou fatigué. Le malade se plaint de bouffées de chaleur remontant vers la face, qui s'accompagnent de rougeur. Il transpire abondamment, ses mains sont continuellement moites. Il a un dermographisme évident et durable. Le réflexe pilo-moteur, très intense et généralisé, est facile à produire par le pincement des trapèzes.

Dans un interrogatoire difficile, nous avons appris que deux ans auparavant, il aurait eu une période de somnolence inhabituelle qui a été prise par sa famille pour de la paresse. En effet, le malade nous dit qu'il ne dormait pas pendant tout le jour mais que très souvent dans la journée il sentait le besoin de s'étendre sur son lit et de sommeiller pendant quelque temps. La nuit, il dormait bien. C'est vers cette époque qu'il aurait ressenti les premières bouffées de chaleur dont il se plaint encore maintenant. Cette tendance à dormir plus que d'habitude aurait duré environ

deux mois. A ce moment, il aurait consulté un médecin pour de l'asthénie et de l'inappétence. Environ six mois après cet épisode très probablement d'encéphalite léthargique fruste, ambulatoire, sont apparus les premiers symptômes du tic, notamment l'occlusion des yeux; depuis, les phénomènes se sont succédé, et entre temps il aurait eu une salivation anormale : pendant son tic, il bavait. Il aurait eu aussi, pendant quelques jours, une diplopie dont nous ne retrouvons aucune trace.

OBSERVATION XXI.

(HAGUENAU et DREYFUS, *Revue neurologique*, janv. 1930, p. 88.)

Paraspasme facial.

Homme de 31 ans, chez lequel le spasme s'est établi il y a onze mois, très rapidement. Le premier phénomène pathologique observé fut une diplopie dans la vision de près par paralysie de la convergence, diplopie qui persiste encore. Quelques jours après, les premiers spasmes apparurent, et depuis ne se sont pas modifiés.

Nous ne faisons qu'indiquer que : 1° il n'existe aucune étiologie précise, aucun signe de syphilis clinique ou humoral (liquide céphalo-rachidien normal, sang normal), aucun signe de la série encéphalitique (aucune hypersomnie, aucun signe de la série parkinsonienne, des réflexes de posture normaux); 2° l'examen neurologique complet ne révèle aucune anomalie; 3° tous nos efforts thérapeutiques ont été vains (traitement spécifique intense, injections de salicylate de soude, uroformine, gardénal, scopolamine).

Les caractères intrinsèques des phénomènes neuro-musculaires sont les suivants : séparées par des intervalles variant de quelques secondes à quelques minutes, les crises spasmodiques apparaissent bilatérales. Ce sont, d'abord, les contractions toniques brutales des orbiculaires des paupières droit et gauche, qui aveuglent les malades malgré tous leurs efforts pour ouvrir leurs yeux. Les muscles frontaux se contractent synergiquement. En même temps et d'une façon anarchique, sans ordre, sans symétrie et selon l'intensité de la crise, on voit apparaître des mouvements

convulsifs plus ou moins brefs dans les autres muscles de la face : muscles des lèvres, du menton, jusqu'au peaucier du cou. Toute la face est alors animée de mouvements : spasme continu ou sub-continu dans le facial supérieur, agitation musculaire, secousses fragmentaires ou fibrillaires dans les muscles inférieurs.

Les crises cessent complètement en position horizontale. Elles ne connaissent pas d'acte spécifique déclencheur. La volonté n'a aucune action provocatrice ou inhibitrice. L'émotion les exagère. Le spasme agit fonctionnellement sur la vision (cécité), sur l'élocution, accessoirement sur l'alimentation.

OBSERVATION XXII.

(BEAUVIEUX, DELMAS-MARSALET et DESPONS,

Revue d'oto-neuro-ophtalmologie, oct. 1931, p. 568.)

Blépharospasme à bascule d'origine encéphalitique.

Homme de santé excellente, âgée de 65 ans, dans les antécédents duquel on retrouve en 1921 un accès passager de diplopie intense. Depuis un mois, cet homme se plaint de voir un peu trouble; mais ce qui attire surtout son attention, c'est l'apparition d'accès de blépharospasme atteignant un seul œil à la fois, passant de l'un à l'autre par un effet de bascule. L'examen général du malade montre simplement une exagération des réflexes tendineux avec immobilité des orteils au grattage plantaire; il n'y a aucun état parkinsonien; les réflexes de posture sont absolument normaux et le faciès n'est pas figé.

La motilité volontaire des globes est absolument normale; les mouvements associés s'exécutent correctement. Ces recherches ne déclenchent pas le spasme orbiculaire. La motilité intrinsèque et le fond d'œil sont normaux. La lumière vive ne provoque pas le spasme, et celui-ci paraît surtout provoqué par l'inclinaison de la tête en avant.

OBSERVATION XXIII.

(EUZIÈRE, VIALLEFONT, VIDAL, RAUX, *Arch. des sciences méd. et biol. de Montpellier*, mars 1933.)

*Un nouveau cas de blépharospasme bilatéral d'origine
encéphalitique.*

C. (Emile), 41 ans, vient à la consultation le 9 août 1932. Il se plaint de ce fait que ses yeux se ferment involontairement. Le début de la maladie remonte au printemps 1932; cette fermeture involontaire des yeux se produit toutes les cinq minutes environ, elle dure cinq secondes à peine et affecte toujours les deux yeux en même temps. Elle survient de préférence après les repas, est aggravée par la grande lumière, disparaît complètement dans le sommeil. Quand la contraction des orbiculaires persiste un peu plus que de coutume, le sujet ouvre la bouche avec force, et cela lui fait ouvrir les yeux.

Par ailleurs, il se plaint, depuis la même époque, d'une somnolence excessive, ayant toujours sommeil et s'endormant parfois dans la journée, ce qui ne lui arrivait pas auparavant. Il éprouve également depuis la même époque des tiraillements derrière le cou et entre les épaules.

L'examen oculaire nous donne les résultats suivants :

V. : O. D. = 0,2; V. : O. G. = 0,2.

O. D. G. : Leucomes centraux remontant à l'enfance; jamais depuis l'enfance les yeux n'ont été rouges ni irrités, notamment ces derniers mois.

Sensibilité ; Réflexes pupillaires normaux, ainsi que champ visuel et fond d'œil.

La mobilité du globe est conservée dans toutes les directions.

L'examen somatique montre que l'épaule droite est déplacée en haut et en avant, avec contraction permanente des muscles antérieurs. Pendant le blépharospasme, la bouche et la tête sont déviées à droite et un peu en haut.

L'examen complet des divers appareils ne montre rien de particulier.

Les antécédents personnels et héréditaires sont sans intérêt.

Les examens de laboratoire donnent les résultats suivants :

Sang : B.-W. = 0;

L. C. R. : B.-W. = 0;

Azotémie : 0,53;

Albumine = 0,50;

Chlorures = 7,20;

Mucine = 0;

Nageotte < 1;

Benjoin colloïdal : 000 000 021 100 000.

CONCLUSIONS

I. — La diversité des causes des spasmes de la face impose une classification. Nous avons adopté celle qui a été suggérée par Cantonnet et Vincent dans leur rapport à la Société d'ophtalmologie de Paris en 1925. C'est une classification mixte, à la fois pathogénique et clinique, qui répartit les spasmes de la façon suivante : spasme cortical, spasme périphérique (hémispasme facial postparalytique et hémispasme facial autonome), spasme réflexe (tic douloureux de la face et blépharospasme d'origine oculaire), spasme facial médian, tics, mouvements choréiques.

II. — Les premières observations publiées de blépharospasme encéphalitique datent de 1920. Cette étiologie encéphalique fut établie par l'existence d'un syndrome parkinsonien concomitant et par l'analogie du spasme palpébral avec d'autres manifestations spasmodiques, telles que le torticolis spasmodique et le spasme de torsion. Considéré comme un symptôme oculaire, le blépharospasme encéphalitique a été surtout cité dans les travaux portant sur le syndrome oculo-moteur tardif de l'encéphalite épidémique.

III. — La plupart des observations publiées de blépharospasme encéphalitique concernent des hommes; il n'y a pas là, nous semble-t-il, d'argument suffisant pour admettre le sexe au niveau d'une cause favorisante.

Aucune autre raison ne nous a paru prédisposer au blépharospasme, raison pouvant être puisée tant dans l'analyse de l'atteinte encéphalitique antérieure que dans la consti-

tution ou les antécédents du malade. Signalons simplement que l'encéphalite épidémique a pu être tellement bénigne qu'elle a passé inaperçue; il nous a même semblé qu'une infection à manifestations réduites était plus rapidement suivie de blépharospasme qu'une infection à détermination plus étendue.

IV. — Dans la symptomatologie, il y a lieu de distinguer : d'une part les blépharoclonies, simples myoclonies palpébrales, jusqu'à ce jour jamais observées à l'état isolé, qui s'insèrent dans un tableau pathologique révélateur; et d'autre part le blépharospasme proprement dit, ce dernier pouvant être un blépharospasme de fermeture ou un blépharospasme d'ouverture.

Le blépharospasme de fermeture peut se présenter sous la forme clonique, tonique ou clonico-tonique, formes isolées ou successives chez le même malade. Le blépharospasme d'ouverture, moins apparent, demande, pour être reconnu, un examen systématique plus attentif. Le blépharospasme peut être accompagné de l'un quelconque des signes constituant le syndrome oculaire tardif de l'encéphalite épidémique; il peut survenir fréquemment dans le cours de l'évolution d'un syndrome parkinsonien et plus rarement évoluer solitairement.

De l'analyse séméiologique, nous ne retiendrons que les points essentiels suivants : le blépharospasme peut se produire spontanément ou être déclenché par les mouvements volontaires des paupières ou les mouvements volontaires et involontaires des yeux; il peut être, comme le torticollis spasmodique, arrêté par des gestes antagonistes; il subit des influences variées et en particulier disparaît pendant le sommeil; détail curieux, il s'accompagne exceptionnellement de cet état mental si particulier qui a été décrit à propos du torticollis spasmodique et des crises oculogyres; il ne paraît pas être accompagné de troubles du sympathique, mais les épreuves d'exploration pharmacodynamique manquent dans

la plupart des cas; enfin il ne comporte aucun trouble des réactions électriques.

Le blépharospasme encéphalitique, surtout de fermeture, constitue une affection grave, qui tend, une fois installée, à progresser et à devenir une affection chronique analogue au syndrome parkinsonien.

V. — La discussion sur la nature organique ou fonctionnelle du blépharospasme encéphalitique semble close à l'heure actuelle, la tendance étant de le rattacher à une lésion évolutive dont la localisation est encore à l'étude.

VI. — Le diagnostic différentiel du blépharospasme encéphalitique est surtout à faire avec les tics; son diagnostic étiologique est plus délicat dans les cas où manquent les antécédents caractéristiques. L'encéphalite devra toujours être suspectée lorsqu'on retrouvera dans le passé des symptômes passagers, comme somnolence de quelques jours, diplopie transitaire.

VII. — Même dans le doute, le traitement antiinfectieux devra être effectué d'une manière précoce, intense et prolongée. On ne fondera pas de grands espoirs sur ses résultats et on devra faire appel, suivant ses préférences, à l'alcoolisation ou au traitement orthopédique.

VU, BON A IMPRIMER .

Le Président,

J. ABADIE.

Vu : Le Doyen,

PIERRE MAURIAC.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Bordeaux, le 27 novembre 1935.

Le Recteur de l'Académie,

A. TERRACHER.

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD. — L'encéphalite épidémique. Baillière, 1921.
- ALAJOUANINE et THUREL. — Les spasmes de la face et leur traitement. *Journ. de méd. et de chir. prat.*, 10 juin 1934, p. 381.
- ALPERS et PATTEN. — Spasme paroxystique des paupières d'origine postencéphalitique. *Encéphale*, févr. 1928, p. 180.
- BABINSKI. — Spasme facial postencéphalitique. *Revue neurologique*, 1921, p. 462.
- BARRÉ. — Blépharospasme et zona du rameau nasal de l'ophtalmique. Remarques générales sur l'hystérie et les spasmes. *Rev. d'oto-neuro-ocul.*, Paris, 1924, II, p. 132.
- BARRÉ, WEILL et TERRACOL. — Troubles moteurs et vaso-moteurs de la face, associés au blépharospasme et à l'aphonie ordinairement dits : hystériques. *Revue neurologique*, 1928, t. I, p. 747.
- BARUK. — L'hystérie et les fonctions psycho-motrices (Etude psycho-physiologique). Rapport au Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française, Bruxelles (juill. 1933), Masson, édit.
- BEAUVIEUX, DELMAS-MARSALET et DESPONS. — Blépharospasme bilatéral et blépharospasme à bascule d'origine encéphalitique. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmologie*, oct. 1931, p. 568.
- BÉRIEL. — Remarques sur les tics de la tête, le torticolis dit mental et l'hémispasme facial. Soc. méd. des hôp. de Lyon, mars 1925 et mai 1926.
- BLUM. — Contribution à l'étude du syndrome oculo-moteur tardif de l'encéphalite épidémique. Thèse Paris, 1928.
- BUSCAÏNO. — Syndrome encéphalitique et syndrome hystérique. Relation au Congrès neurologique, Berne, 1931.

- CANTONNET et VINCENT. — Spasmes et tics des paupières. *Bull. de la Soc. d'ophtalmol. de Paris*, nov. 1925, p. 429.
- CHAVANY. — Un cas de paraspasme facial bilatéral. *Presse médicale*, 1933, I, p. 655.
- CROUZON, CHRISTOPHE et LAQUERRIÈRE. — Deux cas de paraspasme facial bilatéral. *Revue neurologique*, juill. 1932, II, p. 73.
- CROUZON, CHRISTOPHE et GAUCHER. — Communication sur le paraspasme facial au XXXVII^e Congrès des aliénistes et neurologistes de France, Rabat, 1933.
- CRUCHET. — L'anoblepsie et les spasmes oculaires toniques post-encéphalitiques. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmol.*, avril 1927, p. 280.
- DELBEKE et LUDO VAN BOGAERT. — Problème général des crises oculogyres au cours de l'encéphalite épidémique chronique. *Encéphale*, déc. 1928.
- DEREUX. — Un cas d'encéphalite épidémique particulièrement riche en signes oculaires tardifs. *Journ. de neurol. et de psych.*, 1930, p. 65.
- Sclérose latérale amyotrophique avec syndrome de Parinaud et blépharospasme. *Revue neurologique*, 1930, II, p. 675.
- DISERTORI BEPPINO. — Accès de blépharospasme avec fermeture incomplète des paupières et avec syncinésie pseudo-paradoxale des muscles frontaux chez un post-encéphalitique. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmol.*, mars 1934.
- DREYFUS. — Spasme orbiculaire bilatéral paroxystique. *Rev. d'oto-neuro-ocul.*, 1925, III, p. 208.
- EUZIÈRE et VIALLEFONT. — Blépharospasme bilatéral encéphalitique. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmol.*, janv. 1931, p. 36.
- EUZIÈRE, VIALLEFONT, VIDAL et RAUX. — Un nouveau cas de blépharospasme bilatéral d'origine encéphalitique. *Arch. de la Soc. des sc. méd. et biol. de Montpellier*, mars 1933, p. 122.
- EUZIÈRE, VIALLEFONT, CASTAGNÉ et LAFONT. — Spasme facial, blépharospasme et syndrome sympathique cervical postérieur. *Ibid.*, févr. 1933, p. 31.

- FAÇON et ENESCO. — Paraspasme facial bilatéral traité par l'atropine à hautes doses : amélioration notable. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmol.*, sept. 1934, p. 603.
- FAURE, BEAULIEU et CORD. — Spasme oculo-facio-cervical postencéphalitique. *Presse médicale*, 1931, p. 1779.
- FRIEDGOOD. — Ocular manifestations of sympathetic nervous system hyperactivity in conditions others than exophthalmic goiter and especially in essential hypertension : lidspasm, new eye sign. *Amer. Journ. Med. Sc.*, 180, déc. 1930, p. 836.
- FUMAROLA. — Spasme tonique bilatéral hystérique de l'orbiculaire des paupières. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmol.*, 1925, p. 153.
- GARCIN et RENARD. — Sur quelques cas de paralysies multiples extensives et curables des nerfs crâniens : polioencéphalites subaiguës à virus neurotrope probable. *Paris médical*, oct. 1934.
- GUILLAIN. — Contracture spasmodique des paupières provoquée par l'occlusion volontaire des yeux. *Revue neurologique*, 1922, p. 77.
- GUILLAIN, ALAJOUANINE et MARQUEZY. — L'exagération du réflexe nasopalpébral dans les syndromes postencéphalitiques. *C. R. de la Soc. de biol.*, 1924, II, p. 364.
- HAGUENEAU et DREYFUS. — Paraspasme facial. *Presse médicale*, 1930, p. 56.
- HEUYER et ROUDINESCO. — Spasme facial bilatéral. *Presse médicale*, 1930, p. 592.
- HORN. — Sur le spasme mobile du visage. *Jahrbüch. für Psych. und Neurol.*, 1925, fasc. 2 et 3, p. 291.
- KREBS. — Essais sur les caractères intrinsèques des secousses musculaires et des mouvements involontaires rythmés observés au cours de l'encéphalite épidémique. Thèse Paris, 1922.
- LAIGNEL-LAVASTINE, FOUQUET (Jean) et KLOTZ (Boris). — Un cas de spasme du facial supérieur d'origine encéphalitique. *Revue neurologique*, 1933.

- LAIGNEL-LAVASTINE et GUYOT. — Un cas de paraspasme facial consécutif à l'ablation de polypes rhino-pharyngés. *Ibid.*, avril 1930, p. 599.
- LATAILLADE. — Blépharospasme : hémispasme facial et leur traitement. Thèse Paris, 1911.
- LÉVY (Gabrielle). — Contributions à l'étude des manifestations tardives de l'encéphalite épidémique. Thèse Paris, 1922.
- MARINESCO, NICOLESCO et CLAUDIAN. — Tic multiple facial postencéphalitique. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmol.*, mai 1928, p. 408.
- MEIGE. — Les convulsions de la face : une forme clinique de convulsion faciale, bilatérale et médiane. *Revue neurologique*, 1910, II, p. 437.
- MONBRUN et TSOCANAKIS. — Blépharospasme postencéphalitique. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmol.*, 1934, p. 694.
- NOICA. — La contracture de la face consécutive à une paralysie faciale périphérique. Son mécanisme en comparaison avec le mécanisme de la contracture de la face d'origine centrale. *Encéphale*, sept. 1920, p. 251.
- PAPASTRATIGAKIS. — Spasme palpébral chez un parkinsonien postencéphalitique. *Revue neurologique*, 1922, I, p. 1019.
- PASCHEFF. — Blépharospasme synkinétique sympathico-facial. *Bull. méd. de la Soc. franç. d'ophtalmol.*, 1930, p. 441.
- PAULIAN. — Troubles oculaires paradoxaux au cours des séquelles de l'encéphalite léthargique et du parkinsonisme. *Paris médical*, nov. 1925.
- PITRES et ABADIE. — Hémispasmes syncinétiques de la face, liés au clignement des paupières dans les paralysies faciales périphériques anciennes, simulant les tics unilatéraux et le spasme facial essentiel. *Nouvelles Iconographie de la Salpêtrière*, sept. 1913.
- RATHERY et SIGWALD. — Erythromélie de Pick-Herscheimer et paraspasme facial bilatéral. *Soc. méd. des hôp. de Paris*, févr. 1931, p. 341.
- ROGER et CRÉMIEUX. — Paraspasme facial bilatéral de Sicard. *Presse médicale*, 1930, II, p. 1697.

- ROGER. — Paraspasme facial bilatéral à prédominance palpébrale et à évolution postgrippale. Association avec un syndrome alterne (hémiparésie droite discrète avec spasmes cruraux nocturnes du début du sommeil; hémihypoesthésie gauche). *Rev. d'oto-neuro-ophtalmol.*, mai 1934.
- ROSSANO. — Clignement normal et pathologique des paupières. Thèse Paris, 1933.
- SAINTON et BOURGEOIS. — Spasme d'occlusion des paupières postencéphalitique. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmol.*, déc. 1925, p. 779.
- SCHAEFFER. — Etats spasmodiques ou hypertoniques du releveur de la paupière supérieure dans les lésions cérébrales en foyer. *Presse médicale*, sept. 1935, p. 1393.
- SICARD et HAGUENAU. — Paraspasme facial bilatéral. *Revue neurologique*, 1925, I, p. 228.
- SIMON et MICHON. — Crises paroxystiques de spasme facial. *Soc. de méd. de Nancy*, juin 1927, p. 645.
- SOUQUES et BLAMOUTIER. — Syndrome strié : spasmes de la face, du cou, des muscles glosso-palato-laryngés et du membre supérieur gauche. *Revue neurologique*, 1923, I, p. 739.
- Syndrome strié probable : spasmes de la face avec tachypnée, tachymicrographie et tachypnée. *Ibid.*, 1923, II, p. 43.
- SOUQUES, CASTÉLAN et BARUK. — Syndrome de Parinaud et spasme bilatéral de la face et du cou chez un pseudo-bulbaire. *Ibid.*, 1925, II, p. 110.
- TAGE CHRISTIANSEN et HENNING ROENNE. — Spasme orbiculaire dans des cas parkinsonioides. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmol.*, juill. 1933, p. 537.
- TERRIEN, SCHAEFFER et BLUM. — Spasme facial et spasme de l'accommodation associés. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmol.*, 1929, p. 131.
- TEULIÈRES et BEAUVIEUX. — Les manifestations oculaires tardives dans l'encéphalite épidémique. *Ibid.*, 1931, p. 349.
- VAN BOGAERT (Ludo) et DELBEKE. — Nouvelle observation de blépharotomie encéphalitique : états affectifs et états toniques. *Journ. de neurol. et de psych.*, mai 1926, p. 269.

- VAN BOGAERT (Ludo). — L'hystérie et les fonctions diencéphaliques (étude neurologique). Rapport au Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française, Bruxelles, juill. 1933, Masson, édit.
- VELHAGEN. — Syndrome oculaire basedowiforme dans l'encéphalite. *Klin. Monat. f. Augenh.*, 1930, p. 189.
- VELTER. — Troubles oculo-moteurs dans les syndromes parkinsoniens postencéphalitiques. *Revue neurologique*, juin 1924, p. 646.
- VINCENT. — Spasmes des paupières des parkinsoniens. *Ibid.*, 1923, II, p. 45.
- VINCENT et DEREUX. — Blépharospasme sénile de type encéphalitique. *Bull. de la Soc. d'ophtalmol. de Paris*, 1926, p. 202.
- WEVE. — Acute accommodation spasm of eyes with spasm of eyelids. *Nederl. Tijdschr. v. Geneesk*, 2 avril 1927, p. 1709.
- WILLIAMS. — Mechanism of some convulsive movements of orbicularis and of face; manner of their removal. *Arch. d'ophtalmol.*, févr. 1934, p. 272.
- ZYLBERLAST-ZAND. — Le réflexe oculo-palpébral chez les parkinsoniens postencéphalitiques. *Revue neurologique*, 1923, I, p. 102.

TABLE DES MATIERES

	Pages
APERÇU SUR LA CLASSIFICATION ACTUELLE DES BLÉPHAROSPASMES.....	11
HISTORIQUE DE L'ÉTUDE DU BLÉPHAROSPASME ENCÉPHALITIQUE.....	24
ETIOLOGIE	26
SYMPTOMATOLOGIE	27
I. — <i>Les blépharoclonies</i>	27
II. — <i>Blépharospasme proprement dit</i>	29
A. — Description d'ensemble.....	29
1° Blépharospasme de fermeture	29
a) Spasme clonique.....	30
b) Spasme tonique.....	31
c) Spasme tonico-clonique	32
2° Blépharospasme d'ouverture	33
3° Signes oculaires associés	34
4° Signes neurologiques associés	35
B. — Analyse séméiologique	37
1° Causes déclenchantes	38
2° Gestes antagonistes	39
3° Influences diverses	40
4° Etat du sympathique	42
5° Etat mental	43
6° Examens électriques	47
C. — Evolution et pronostic	48
PHYSIOPATHOLOGIE ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	49
DIAGNOSTIC	54
TRAITEMENT	60
OBSERVATIONS	63
CONCLUSIONS	101
BIBLIOGRAPHIE	105

